

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
Faculdade de Medicina

**CORRELAÇÃO ENTRE AS
AVALIAÇÕES RADIOLÓGICAS,
CLÍNICAS E FUNCIONAIS DAS
ALTERAÇÕES PULMONARES EM
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
FIBROSE CÍSTICA**

FLAVIA FAJARDO LINHARES PEREIRA

Belo Horizonte
2011

FLAVIA FAJARDO LINHARES PEREIRA

**CORRELAÇÃO ENTRE AS
AVALIAÇÕES RADIOLÓGICAS,
CLÍNICAS E FUNCIONAIS DAS
ALTERAÇÕES PULMONARES EM
CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM
FIBROSE CÍSTICA**

Dissertação apresentada ao Curso de Pós-Graduação da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, como requisito parcial para a obtenção do grau de Mestre.

Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.

Orientador: Prof. Cássio da Cunha Ibiapina – UFMG.

Coorientadora: Prof^a. Cristina Gonçalves Alvim – UFMG.

Belo Horizonte

2011

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Reitor: Prof. Clélio Campolina Diniz

Vice-Reitora: Prof^a Rocksane de Carvalho Norton

Pró-Reitor de Pós-Graduação: Prof. Ricardo Santiago Gomez

Pró-Reitor de Pesquisa: Prof. Renato de Lima dos Santos

Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Francisco José Penna

Vice-Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Tarcizo Afonso Nunes

Coordenador Geral do Centro de Pós-Graduação

Prof. Manoel Otávio da Costa Rocha

Subcoordenadora do Centro de Pós-Graduação

Prof^a Teresa Cristina de Abreu Ferrari

Chefe do Departamento de Pediatria

Prof^a Benigna Maria de Oliveira

Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente

Prof^a Ana Cristina Simões e Silva

Subcoordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente

Prof. Eduardo Araújo Oliveira

Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente

Ana Cristina Simões e Silva -Titular

Benigna Maria de Oliveira - Suplente

Cássio da Cunha Ibiapina -Titular

Cristina Gonçalves Alvim - Suplente

Eduardo Araújo de Oliveira -Titular

Eleonora M. Lima - Suplente

Francisco José Penna -Titular

Alexandre Rodrigues Ferreira - Suplente

Jorge Andrade Pinto -Titular

Vitor Haase - Suplente

Ivani Novato Silva –Titular

Juliana Gurgel - Suplente

Marcos José Burle de Aguiar –Titular

Lúcia Maria Horta de Figueiredo Goulart - Suplente

Maria Cândida Ferrarez Bouzada Viana –Titular

Cláudia Regina Lindgren - Suplente

Michelle Ralil da Costa (Disc. Titular)

Marcela Guimarães Cortes (Disc. Suplente)

Para Breno, Maria José, Maíra e Eduardo,
minha família.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Cássio da Cunha Ibiapina, pela paciência sem medida, palavras de incentivo nos momentos certos e excelência na arte de ensinar. Tive muita sorte em encontrar dois “Ibiapinas” na minha vida acadêmica.

À Prof^a. Cristina Gonçalves Alvim, sua serenidade e competência são exemplares e por isso tão inspiradoras.

À colega Jesiana Ferreira Pedrosa, pela disponibilidade em analisar os exames e pelo sorriso, sempre presente, mesmo diante de uma pilha de filmes empoeirados.

Ao colega Fabiano Prado, pela participação inicial no projeto, infelizmente interrompida pela distância.

A todos do Setor de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HC, pela rapidez e disponibilidade em me ajudar a encontrar os exames.

Ao Grupo de Pneumologia Pediátrica do HC/UFMG, colegas de profissão que se tornaram meus amigos e professores. Sinto muita saudade das reuniões e aprendi muito com vocês.

À acadêmica de Medicina Isabela Aparecida de Oliveira, pela disposição e ânimo na coleta dos dados.

A todos os pacientes do ambulatório de fibrose cística da UFMG.

Aos meus queridos pais, irmã e cunhado, Breno, Maria José, Maíra e Ramon, pelo incentivo a este trabalho.

À querida enteada, Ana Luisa, pela ajuda na digitação do banco de dados.

Ao meu querido Eduardo, pela paciência nos momentos de estresse; carinho e amor, que tornam qualquer problema fácil de ser resolvido.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AFC/UFMG	Ambulatório de Fibrose Cística da Universidade Federal de Minas Gerais
COEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CV	Capacidade vital
CVF	Capacidade vital forçada
DP	Desvio-padrão
EUA	Estados Unidos da América
FC	Fibrose cística
Fc	Frequência cardíaca
FEF _{25-75%}	Fluxo expiratório forçado médio entre 25 e 75% da manobra de capacidade vital forçada
Fr	Frequência respiratória
HC	Hospital das Clínicas
ICC	Coeficiente de correlação intraclasse
IMC	Índice de massa corporal
mAs	Miliampere x segundo
O ²	Oxigênio
TC	Tomografia computadorizada
TCAR	Tomografia computadorizada de alta resolução
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
VEF ₁	Volume expiratório forçado no primeiro segundo

SUMÁRIO¹

1 INTRODUÇÃO.....	9
2 ARTIGO DE REVISÃO: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE ALTA RESOLUÇÃO (TCAR) DO TÓRAX NA FIBROSE CÍSTICA.....	11
3 ARTIGO ORIGINAL: CORRELAÇÃO ENTRE O ESCORE DE BHALLA E DADOS CLÍNICOS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA.....	27
4 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	56
ANEXO E APÊNDICES	58

¹ Este trabalho foi revisado de acordo com as novas regras ortográficas aprovadas pelo Acordo Ortográfico assinado entre os países que integram a Comunidade de Países de Língua Portuguesa (CPLP), em vigor no Brasil desde 2009..

1 INTRODUÇÃO

O trabalho aqui apresentado tem como tema a correlação das avaliações clínicas, radiológicas e funcionais das alterações pulmonares em crianças e adolescentes com fibrose cística. É notável, observando-se as publicações nos últimos anos, o crescente interesse em se definir melhor o papel da tomografia computadorizada nos protocolos de acompanhamento a esses pacientes, visando sempre à escolha do melhor exame para diagnosticar alterações precoces, iniciar tratamento e preservar a função pulmonar.

De acordo com dados do relatório de 2007 da *Cystic Fibrosis Foundation*, fundação norte americana que coleta e analisa informações de mais de 25.500 pacientes atendidos nos Estados Unidos, 80% da mortalidade na fibrose cística está relacionada à doença pulmonar. Essa informação, por si só, justifica os inúmeros esforços em se encontrar o melhor exame não só para acompanhamento aos pacientes, como também para utilização em ensaios clínicos de novas drogas.

Assim, decidiu-se apresentar o presente estudo em um novo formato que se enquadra nas novas determinações do colegiado do Programa de Ciências da Saúde – Área de Concentração Saúde da Criança e do Adolescente. Essas recomendações permitem que as dissertações de mestrado e teses de doutorado sejam apresentadas em formato de artigo(s) científico(s), visando a aumentar a divulgação e o alcance das pesquisas científicas realizadas no âmbito da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Sua confecção está no formato de artigos científicos a serem submetidos a revistas médicas.

Num primeiro momento, será apresentada a revisão da literatura sobre o papel da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax em pacientes pediátricos com fibrose cística e sua comparação com outros métodos de avaliação das alterações pulmonares. Em seguida, será apresentado o artigo original intitulado “Correlação entre o escore de Bhalla, dados clínicos e funcionais em crianças e adolescentes com fibrose cística”.

Sendo assim, o presente trabalho está estruturado da seguinte forma:

Artigo 1 - Tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax na fibrose cística.

Artigo 2 - Correlação entre o escore de Bhalla, dados clínicos e funcionais em crianças e adolescentes com fibrose cística.

2 ARTIGO DE REVISÃO: TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA DE ALTA RESOLUÇÃO (TCAR) DO TÓRAX NA FIBROSE CÍSTICA

Resumo

Objetivo: rever a literatura, verificando o papel da tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax no acompanhamento de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Método:** o levantamento bibliográfico foi realizado a partir das informações disponibilizadas pelas bases de dados Medline, MD Consult, Highwire, Medscape, LILACS e por pesquisa direta dos últimos 10 anos, utilizando-se os termos *cystic fibrosis*, *tomography*, *spirometry* e *children*. **Resultados:** foram selecionados 21 artigos originais em revisão não sistemática. A TCAR do tórax é um bom método, uma vez que é preconizada para a avaliação do parênquima pulmonar, devido às características do comprometimento pulmonar na fibrose cística. Permite a identificação das principais alterações relacionadas à fibrose cística: bronquiectasias, espessamento peribrônquico, *plugs* mucosos e hiperinsuflação/enfisema, além de consolidações, atelectasias e lesões bolhosas. Realizada na rotina para determinar as alterações estruturais pulmonares, a TCAR também tem indicação nos casos de piora clínica significativa, independentemente da idade do paciente. A questão sobre o melhor momento para sua realização também carece de estudos clínicos e normalmente é baseada em protocolos de serviços. Estudos comparativos entre a espirometria e o escore clínico-radiológico de Shwachman-Kulczycki mostraram forte correlação positiva entre este e o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) ($r=0,75$, $P<0,001$ e $r=0,50$, $P\leq 0,01$). Porém, enquanto a TCAR mostrou alterações estruturais significativas, a espirometria exibiu mínima progressão ou pouca melhora no padrão. Muita atenção deve ser dada à questão da radiação ionizante e à quantidade de radiação a que o paciente é exposto. **Conclusão:** não há ainda papel definido para a TCAR no acompanhamento aos pacientes com fibrose cística. À medida que técnicas de baixa dose são desenvolvidas, pode-se vislumbrar a TCAR como um excelente método de avaliação do comprometimento pulmonar dos jovens menores de seis anos e, por isso, impossibilitados de realizar as provas de função pulmonar.

Palavras-chave: Fibrose cística. Tomografia. Espirometria. Criança.

Abstract

Objective: To review the literature, verifying the role of high resolution computed tomography of the chest in the monitoring of children and adolescents with cystic fibrosis. **Method:** The bibliographic survey was based on information released by the Medline, MD Consult, Highwire, Medscape, LILACS, and direct search of the past 10 years, using the terms *cystic fibrosis*, *tomography*, *spirometry* and *children*. **Results:** We have selected 21 original articles on non-systematic review. The High Resolution Computed Tomography (HRCT) is a good method, since it is recommended to evaluate the lung parenchyma, due to the characteristics of lung impairment in cystic fibrosis. Allows identification of the main changes related to cystic fibrosis bronchiectasis, peribronchial thickening, mucus plugging and hyperinflation / emphysema, as well as consolidation, atelectasis, and bullae. Performed routinely to determine the structural abnormalities, HRCT is also indicated in cases of clinically significant worsening of the patient regardless of age. The question about the best time to perform it also lacks clinical studies and is usually based on service protocols. Comparative studies of spirometry and clinical-radiologic Shwachman-Kulczycki show that a strong positive correlation between this and FEV1 ($r=0.75$, $P<0.001$ and $r=0.50$, $P\leq 0.01$) but while HRCT showed significant structural changes spirometry showed minimal progression or improvement in the standard. Great attention should be given to the issue of ionizing radiation and the amount of radiation to which the patient is exposed. **Conclusion:** There is still a role for HRCT in monitoring patients with Cystic Fibrosis. As low-dose techniques are developed one can glimpse the HRCT as an excellent method for evaluation of pulmonary involvement of young patient under the age of 6 years, and therefore unable to perform pulmonary function tests.

Key words: Cystic fibrosis. Tomography. Spirometry. Child.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é a doença genética letal mais comum na população branca, atingindo aproximadamente um a cada 2.500 nascidos vivos¹. O acometimento é multissistêmico, afetando os sistemas gastrointestinal, respiratório, endócrino e reprodutor.

A expectativa de vida dos pacientes com FC aumentou significativamente nos últimos 10-20 anos, graças ao diagnóstico precoce, tratamento agressivo e acompanhamento em centros multidisciplinares especializados. Os óbitos estão, em sua maioria, relacionados à insuficiência pulmonar². Sendo assim, a avaliação das lesões pulmonares torna-se uma das mais importantes etapas no acompanhamento, tratamento e prognóstico.

O comprometimento pulmonar é acompanhado por meio de radiografias, tomografias de tórax e provas de função pulmonar. As radiografias são realizadas com intervalos regulares, geralmente definidos por protocolos. Sua interpretação pode ser facilitada, especialmente, por tratar-se de doença com necessidade de acompanhamento longitudinal, por algum dos sistemas de escores existentes, como o de Shwachman-Kulczycki, que é um escore clínico com uma das categorias dedicada à interpretação da radiografia, ou o escore de Brasfield, exclusivamente baseado na radiografia, entre outros.

Já a tomografia computadorizada (TC) costuma ser solicitada a partir de determinada faixa etária, a fim de se ter avaliação mais precisa das alterações. Nesse caso, a questão sobre o melhor momento para sua realização também carece de estudos clínicos e normalmente também é baseada em protocolos de serviços. Além de ser realizada na rotina para determinar as alterações estruturais pulmonares, a TC também tem indicação nos casos de piora clínica significativa, independentemente da idade do paciente.

Devido às características do comprometimento pulmonar na fibrose cística, a tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax é o método ideal, uma vez que é preconizada para a avaliação do parênquima pulmonar.

Existem também escores de avaliação tomográfica e os dois mais utilizados, de Nathanson e de Bhalla, classificam os pacientes de acordo com as alterações tomográficas em exames de alta resolução.

Nesta revisão avaliaram-se artigos relacionados à TCAR e seu papel na avaliação da progressão da doença pulmonar nos pacientes com fibrose cística.

O objetivo do presente estudo é identificar o papel desempenhado pela TCAR no diagnóstico e acompanhamento das lesões pulmonares.

Escores de avaliação de gravidade na fibrose cística

Como já citado anteriormente, habitualmente os serviços especializados utilizam escores que auxiliam no seguimento dos pacientes. Ao longo dos anos foram propostos vários escores de avaliação na fibrose cística. Em artigo de revisão, Santos *et al.*³ citam 16 escores de avaliação na FC, sendo assim distribuídos: a) oito clínicos; b) cinco radiográficos; c) dois tomográficos; d) um cintilográfico.

Entre os mais difundidos e utilizados, pode-se citar:

Escore de Shwachman-Kulczycki⁴

Escore clínico apresentando uma categoria dedicada à avaliação da radiografia de tórax, dividindo-se em quatro categorias com cinco pontuações cada (25, 20, 15, 10 e 5 pontos). As categorias são: atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos⁴.

O Quadro 1 apresenta o escore de maneira detalhada:

Quadro 1 - Escore de Scwachman-Kulczycki⁴

Ptos	Atividade geral	Exame físico	Nutrição	Achados do Raios-X
25	Atividade íntegra. Brinca, joga bola. Vai à escola regularmente.	Normal. Não tosse. fc e fr normais. Pulmões livres. Boa postura.	Mantêm peso e altura acima do percentil 25. Fezes bem formadas. Boa musculatura e tônus	Campos pulmonares limpos
20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa frequência na escola.	fc e fr normais em repouso. Tosse rara. Pulmões livres. Pouco enfisema.	Peso e altura entre percentis 15-20. Fezes discretamente alteradas.	Pequena acentuação da trama vaso brônquica.
15	Necessita repousar durante o dia. Cansaço fácil após exercícios. Diminui a frequência à escola.	Tosse ocasional, às vezes de manhã. fr levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento dos dedos.	Peso e altura acima do 3º percentil. Fezes anormais, pouco formadas. Distensão abdominal. Hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade. Aumento da trama vaso brônquica.
10	Dispneia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte do dia.	Tosse frequente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidades do tórax. Baqueteamento 2 a 3+.	Peso e altura abaixo do 3º percentil. Fezes anormais. Volumosa redução da massa muscular.	Moderado enfisema. Áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta. Bronquiectasia.
5	Ortopneia. Confinado ao leito.	Tosse intensa. Períodos de taquipneia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Pode mostrar sinais de falência cardíaca. Baqueteamento 3 a 4+.	Desnutrição intensa. Distensão abdominal. Prolapso retal.	Extensas alterações. Fenômenos obstructivos. Infecção, atelectasias, bronquiectasias.

fc: frequência cardíaca. fr: frequência respiratória.

Escore de Brasfield⁵

Escore radiológico e desenvolvido para ser aplicado à radiografia de tórax. Refere-se às principais alterações radiológicas associadas à fibrose cística e suas categorias são: a) aprisionamento aéreo; b) opacidades lineares (acentuação das imagens brônquicas); c) lesões cístico-nodulares; d) grandes lesões; e) gravidade geral das lesões.

As três primeiras (aprisionamento aéreo, opacidades lineares, lesões cístico-nodulares) são classificadas de zero a quatro e as duas últimas (grandes lesões, gravidade geral das lesões) de zero a cinco. O resultado de cada uma delas é somado e subtraído de 25, a fim de se adequar ao escore de Shwachman-Kulczycki^{5,6}.

O escore de Brasfield possui ampla aplicabilidade, pois apresenta alta reprodutibilidade e boa correlação com as provas de função pulmonar (capacidade vital (CV) – $r=0,68$, $p<0,0001$ e capacidade vital forçada (CVF) – $r=0,77$, $p<0,0001$) descritas no artigo original^{5,6}. Dessa forma, tal escore mostra-se superior, quando comparado ao escore de Chrispin-Norman⁷, que foi o primeiro escore especificamente radiológico descrito e também utilizado em alguns serviços, entretanto, questionado por alguns autores por não ter sua reprodutibilidade comprovada.

A Figura 1 exemplifica a aplicação do escore de Brasfield em radiografias de tórax nas incidências póstero-anterior (A) e perfil (B).

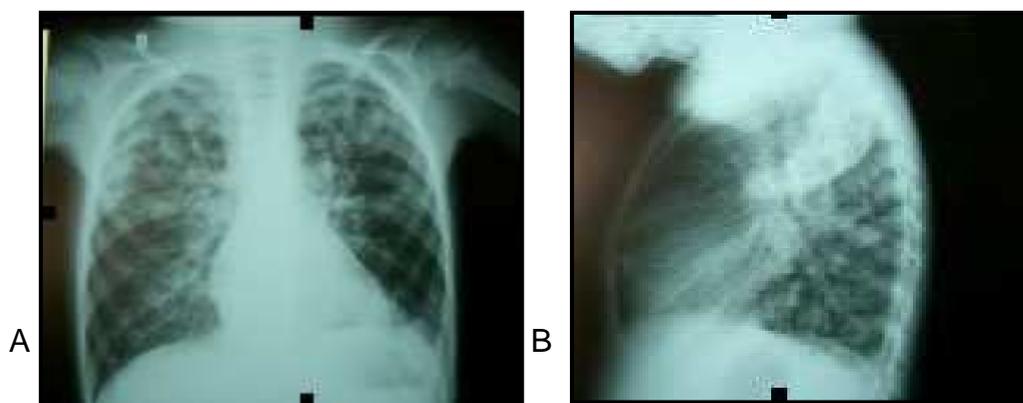


Figura 1 - Radiografia de tórax evidenciando escore de Brasfield 8 (25-17 pontos).

Categoria aprisionamento aéreo, abaulamento esternal – 2 pontos; categoria opacidades lineares, acentuação das imagens brônquicas – 4 pontos; categoria lesões cístico-nodulares – 4 pontos; categoria grandes lesões, atelectasia segmentar – 3 pontos; categoria gravidade geral, impressão geral da gravidade pelo aspecto da radiografia – 4 pontos.

Escore de Bhalla⁸

Escore radiológico desenvolvido para ser aplicado em TCAR. Avalia-se a gravidade das bronquiectasias, espessamento peribrônquico, extensão das bronquiectasias, extensão dos *plugs* mucosos, saculações e abscessos, gerações da divisão bronquial envolvida, número de bolhas, enfisema e, por fim, atelectasias ou consolidações. A pontuação de cada categoria varia de zero a três e o resultado final pode ser subtraído de 25, também para adequar o escore à utilização, em associação com o escore de Shwachman-Kulczycki. São

acrescentadas ao resultado final as iniciais P, quando se encontram *plugs* mucosos, e T quando há espessamento peribrônquico⁸. O escore de Bhalla é apresentado no Quadro 2.

Quadro - 2 Escore de Bhalla⁸

Categoria	0	1	2	3
Gravidade da bronquiectasia	ausente	Leve (luz sutilmente maior que vaso adjacente)	Moderada (luz 2/3 vezes maior que vaso adjacente)	Grave (luz 3 vezes maior que vaso adjacente)
Espessamento peribrônquico	ausente	Leve (espessamento da parede igual vaso)	Moderado (espessamento maior/dobro do vaso)	Grave (espessamento 2 vezes maior que o vaso)
Extensão da bronquiectasia (nº de segmentos broncopulmonares)	ausente	1 – 5	6 - 9	>9
Extensão de rolhas de muco (nº de segmentos broncopulmonares)	ausente	1 – 5	6 - 9	>9
Abcessos ou saculações (nº de segmentos broncopulmonares)	ausente	1 – 5	6 - 9	>9
Generalidades da divisão bronquial envolvida (bronquiectasia/rolha)	ausente	Acima da 4ª geração	Acima da 5ª geração	Acima da 6ª geração e distal
Número de bolhas	ausente	Unilateral (não > 4)	Bilateral (não > 4)	>4
Enfisema (nº de segmentos broncopulmonares)	ausente	1 – 5	>5	
Colapso/consolidação	ausente	Subsegmentar	Segmentar/lobar	

Quando se compara ao escore de Nathanson, o escore de Bhalla é de aplicação mais simples e rápida, uma vez que há menos itens a serem avaliados e apresenta melhor correlação com VEF1 ($r = -0,65$ e $p = 0,012$)⁹.

TCAR X função pulmonar

Estudos comparativos entre a espirometria e o escore clínico-radiológico de Shwachman-Kulczycki mostraram haver forte correlação positiva entre este e o VEF1 ($r = 0,75$, $P < 0,001$ e $r = 0,50$, $P \leq 0,01$)^{10,11}.

Uma das vantagens associadas a espirometria está no fato de não ser invasivo e não requerer radiação ionizante. A grande limitação está relacionada à faixa etária, uma vez que é necessária, de maneira geral, idade mínima de cinco

anos, comumente seis anos, para que o pequeno paciente compreenda as instruções e seja capaz de realizar o exame.

O Quadro 3 cita alguns estudos que compararam a TCAR com a função pulmonar em pacientes pediátricos.

Quadro 3 – Estudos comparativos utilizando TCAR e espirometria

Autor	Estudo	Nº de pacientes	Idade	Correlação	P	Conclusão
Robroeks <i>et al.</i> ¹² (2010)	Alterações estruturais pulmonares, função pulmonar e marcadores inflamatórios não invasivos	34	12,6 ± 4,4 anos	Correlação forte entre o VEF1 e o escore total da TC (<i>Brody</i>) – $r = -0,71$	$P < 0,001$	A TC é interessante por fornecer informações precoces sobre alterações estruturais, mas deve ser levado em conta risco de exposição à radiação.
Brody <i>et al.</i> ¹³ (2005)	A TC na avaliação da doença pulmonar em crianças com FC	61	8,3 ± 1,6 anos	Correlação significativa entre escore de bronquiectasias na TCAR e o nº exacerbações – $r = 0,35$	$P = 0,005$	As provas de função pulmonar não mostraram correlação significativa com as exacerbações pulmonares.
Goris <i>et al.</i> ¹⁴ (2003)	Medida do aprisionamento aéreo por TC x provas função pulmonar casos leves de FC	25 FC x 10 controle	10 ± 3,62 anos FC – 11,7 ± 3,20 anos controle	Não significativa $r < 0,33$	$P > 0,05$	Pode haver áreas focais de aprisionamento aéreo com provas de função normais
Marchant <i>et al.</i> ⁹ (2003)	Aplicação da TCAR em crianças com FC, comparando escores de Bhalla, Nathanson e provas de função.	16	9,3 anos (2,8 a 11,9 anos)	Mais forte entre o escore de Bhalla – $r = -0,65$ e o VEF1 que o escore de Nathanson – $r = 0,53$	$P = 0,012$ e $P = 0,05$	O escore de Bhalla é o mais adequado dos dois para avaliar crianças pequenas. Todos tinham bronquiectasias, 5 com provas de função normais.
Helbich <i>et al.</i> ¹⁵ (1999)	Evolução dos achados na TC em pacientes com FC	107	14,5 anos ± 7,3 anos	Todas as alterações estruturais na TC tiveram correlação significativa com as provas de função – $r = 0,25$	$p < 0,0001$	A TC oferece vantagens no acompanhamento por mostrar as alterações estruturais pulmonares.

Radiografia de tórax

A radiografia de tórax já tem papel bem definido na avaliação e acompanhamento ambulatoriais, bem como nas situações de piora clínica, como as exacerbações pulmonares.

Habitualmente, a radiografia de tórax é avaliada pelo médico que acompanha o paciente, normalmente pneumologista ou pneumologista pediatra, e não por radiologista. No sentido de tornar mais objetiva a avaliação, são utilizados escores como o escore de Brasfield, Chrispin-Norman ou o próprio escore de Shwachman-Kulczycki. Freire *et al.* conduziram estudo com 40 pacientes com média de idade de 9,72 anos \pm 3,27 e encontrou forte correlação entre o escore de Brasfield e os achados radiológicos do escore de Shwachman-Kulczycki ($r=0,64$, $p\leq 0,01$)¹¹. Além disso, evidenciou-se correlação positiva e forte também entre o escore de Shwachman-Kulczycki e o VEF1 ($r=0,50$; $p\leq 0,01$) e o fluxo expiratório forçado médio entre 25 e 75% da manobra de capacidade vital forçada - FEF - 25-75% ($r=0,54$; $p\leq 0,01$).

Quando comparada à TCAR, a radiografia apresenta vantagens por poder ser realizada em qualquer faixa etária, expor o paciente a menor quantidade de radiação ionizante e ter papel já bem definido no acompanhamento desses pacientes nos serviços especializados.

Por outro lado, suas informações sobre as alterações estruturais pulmonares quando comparadas à TCAR são bem mais restritas, com pobreza de detalhes radiográficos.

Tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR)

A aquisição de cortes axiais proporcionada pela TC oferece avaliação detalhada do parênquima pulmonar, eliminando, dessa forma, a superposição de imagens presente nas radiografias.

Atualmente, os aparelhos contam com múltiplos detectores, diferentemente dos aparelhos iniciais, que tinham apenas um detector. Isso torna o exame cada vez mais rápido, o que é fundamental especialmente para pacientes pediátricos.

Os exames convencionais do tórax são realizados com cortes de 10 mm de espessura e a TCAR, que é um método de imagem utilizado na avaliação

específica do parênquima pulmonar, consiste na aquisição de cortes finos, normalmente com 1,0 mm de espessura e espaçamento entre esses cortes de 10,0 mm. Esse exame permite a identificação das principais alterações relacionadas à fibrose cística, a saber: a) bronquiectasias; b) espessamento peribrônquico; c) *plugs* mucosos; d) hiperinsuflação/enfisema; e) consolidações; f) atelectasias; G) lesões bolhosas.

Na Figura 2 vê-se radiografia e imagem de tomografia de um paciente com fibrose cística, a fim de ilustrar a riqueza de detalhes observada nesta última.

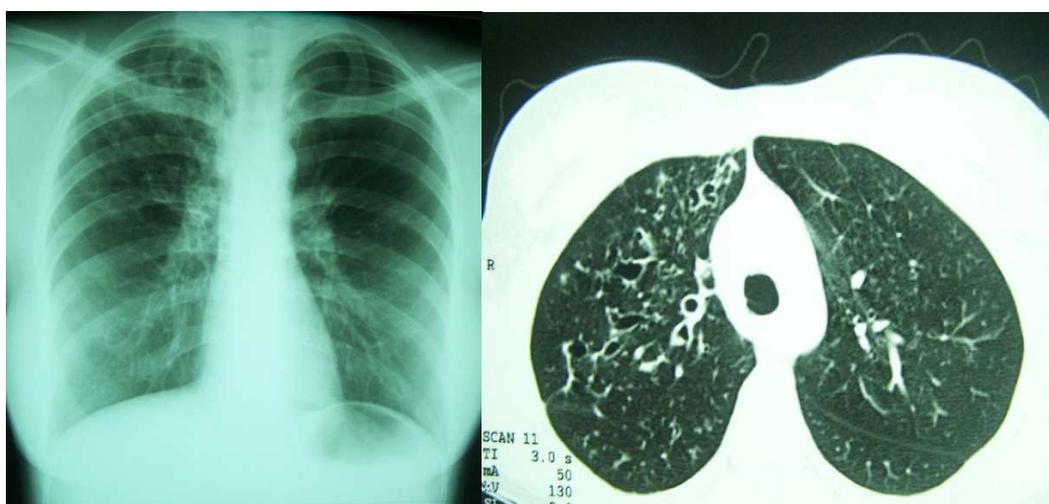


Figura 2 - Radiografia evidenciando acentuação das imagens brônquicas (opacidades lineares no escore de Brasfield) e pelo menos uma lesão cística sugestiva de bronquiectasia. TCAR mostrando, com nitidez, bronquiectasias, espessamento peribrônquico, áreas sugestivas de enfisema e *plugs* mucosos não deixando dúvida sobre a gravidade da doença.

Atualmente tem havido crescente interesse na definição de escores de avaliação utilizando a TCAR.

Em 1986, Jacobsen *et al.*¹⁶ compararam a tomografia de tórax às radiografias de 12 pacientes e concluíram que a tomografia esclarece os achados da radiografia, como opacidades lineares e nodulares, além do alargamento hilar. Os autores ainda ressaltam que broncoceles, um achado que pode influenciar no tratamento, foram identificadas em sete das tomografias e em apenas quatro das radiografias.

É interessante destacar que, em editorial intitulado “*Scoring systems for CT in cystic fibrosis: who cares?*” publicado no periódico *Radiology* em 2004, Alan S. Brody¹⁷ cita o artigo de Jacobsen, e chama à atenção para o fato de, decorridos quase 18 anos de sua publicação, a tomografia ainda não desfrutar papel tão definido nos protocolos de avaliação dos pacientes com fibrose cística, em comparação com a radiografia de tórax.

De forma complementar, Demirkazik *et al.*¹⁸, em 2001, realizaram estudo comparativo entre TCAR (utilizando o escore de Bhalla), provas de função pulmonar e o escore de Shwachman-Kulczycki. Dos 40 pacientes selecionados, apenas 14 eram maiores de seis anos e foram submetidos à espirometria. A análise revelou que a TCAR tem boa correlação tanto com a pontuação referente aos achados radiológicos do escore de Shwachman-Kulczycki ($r=0,80$; $p<0,0001$) quanto com as categorias clínicas ($r=0,67$; $p<0,0001$) e também com o CVF ($r=0,71$; $p=0,004$) e o VEF1 ($r=0,66$; $p=0,01$). Os autores sugerem a substituição da categoria achados radiológicos do escore de Shwachman-Kulczycki pelo escore de Bhalla e, também, atentam para o fato de que, uma vez tendo havido boa correlação entre a TCAR, o CVF e o VEF1, esse exame se torna alternativa viável para a avaliação de crianças pequenas que não são capazes de realizar a espirometria.

No que se refere à utilização da TCAR em pacientes com fibrose cística, a comparação entre alterações na estrutura das vias aéreas avaliada por TCAR em pacientes com fibrose cística e pacientes saudáveis realizada por Long *et al.*¹⁹ em 2004 evidenciou que as vias aéreas dos pacientes com fibrose cística apresentam paredes mais espessas e calibre maior que as do grupo-controle. Foram avaliadas 34 crianças com média de idade de 2,4 anos, $\pm 1,4$, com diagnóstico de fibrose cística e consideradas estáveis clinicamente por seus médicos e 20 crianças sem fibrose cística (controles) com média de idade de 1,8 anos $\pm 1,4$ ano. O espessamento das paredes das vias aéreas e o diâmetro do lúmen são maiores nos pacientes com FC ($P<0,001$). Os resultados sugerem que a bronquiectasia inicia-se precocemente na fibrose cística.

A TCAR é ainda mencionada por alguns autores como o método ideal para avaliação em ensaios clínicos em fibrose cística²⁰⁻²². Uma vez que o espessamento das paredes brônquicas está relacionado à reação inflamatória e

que este pode ser bem documentado pela tomografia, esse exame pode ser utilizado em estudos para a avaliação da eficácia das drogas anti-inflamatórias²⁰.

No que se refere ao acompanhamento dos pacientes com tomografia em comparação aos outros métodos, Helbich *et al.*¹⁵ avaliaram as tomografias de 107 pacientes com média de idade de $14,5 \pm 7,3$ anos em quatro momentos diferentes. Houve boa correlação ($r=0,25$ e $p<0,0001$) entre a tomografia e as provas de função pulmonar, mas enquanto a TCAR mostrava alterações estruturais significativas, a espirometria manifestou mínima progressão ou pouca melhora no padrão.

A grande, e talvez única, desvantagem na utilização desse método de imagem reside no uso de radiação ionizante e na quantidade de radiação a que o paciente é exposto (bem mais que a de uma radiografia de tórax). Nesse sentido, pesquisas têm sido feitas na tentativa de redução das doses, mantendo-se a qualidade das imagens.

Normalmente utilizam-se 180 mAs na realização da TC de tórax. Auspiciosamente, Lucaya *et al.* se dispuseram a pesquisar o efeito da redução dessa dose na qualidade das imagens. A chamada “TCAR de baixa dose” pesquisada por Lucaya *et al.* apresenta significativa redução da dose de radiação recebida pelo paciente (72% quando utilizados 50 mAs e 80% quando utilizados 34 mAs) comparativamente ao exame com a dose usual (180 mAs)²³. O mesmo trabalho também comparou os exames de pacientes cooperativos e não cooperativos e encontrou boa qualidade nas imagens adquiridas em pacientes cooperativos com dose de 34 mAs e não cooperativos com dose de 50 mAs. Foram avaliados nos quesitos presença de artefatos e cooperação 44 pacientes com idade variando de 15 dias a 16 anos (média de idade de $7,61 \pm 4,65$ anos). Nenhum dos pacientes foi sedado para a realização do exame. Este artigo refere-se a crianças e adultos jovens submetidos à TCAR de baixa dose, não necessariamente com fibrose cística.

Salienta-se que se torna necessário mais rigor na qualidade das imagens a fim de que os exames tenham valor tanto no acompanhamento quanto em estudos clínicos na fibrose cística. Por isso alguns autores sugerem que os exames de crianças pequenas sejam realizados sob sedação. Long²⁴ discute a realização de exames em crianças pequenas e sugere técnicas possíveis para a realização do exame “ideal”. Técnicas tradicionais de sedação e intubação, além

do risco secundário, elevam o custo do exame e o tornam impraticável no acompanhamento aos pacientes. O autor sugere que em crianças entre zero e cinco anos o exame seja realizado com técnica de ventilação não invasiva, que consiste em hiperventilação para induzir uma pausa respiratória. Utiliza-se a ventilação por máscara facial com pressão positiva. Mas apesar de dispensar a intubação a técnica exige sedação do paciente. Para pacientes com seis anos ou mais de idade, o autor recomenda a realização de controle por espirometria para aquisição das imagens, uma vez que esses pacientes nem sempre compreendem as orientações para realizar as manobras respiratórias orientadas.

Radiação

Os estudos citados anteriormente constituem apenas pequena amostra dos esforços mundiais que têm sido empregados por pediatras, radiologistas, técnicos de radiologia e tecnólogos no sentido de reduzir as doses de radiação a que são submetidos os pacientes, principalmente os pediátricos.

Importante exemplo desse esforço, senão o melhor, é a campanha *Image Gently*. Em 2006 a Sociedade Americana de Radiologia Pediátrica formou um comitê sob o título *The Alliance for Radiation Safety in Pediatric Imaging*. A partir desse feito, a mesma sociedade procurou parceiros na área a fim de desenvolver o projeto e, finalmente, em 2007, iniciou-se a campanha *Image Gently*, com o objetivo não só de divulgar a ideia de “proteção” radiológica para as crianças, como também ajudando de forma concreta com a publicação no *site* de protocolos para a realização dos exames.

O alvo inicial da campanha foram os exames de tomografia. Mas com o seu crescimento hoje, no *site* oficial – <http://www.imagegently.com> – encontram-se, além dos protocolos citados anteriormente, informações relativas a procedimentos da Radiologia Intervencionista e da Medicina Nuclear.

O *site* conta, ainda, com vasto material para *download* gratuito, inclusive com informações para os pais.

Fica cada vez mais claro que a preocupação com as doses de radiação a que são expostos os pacientes pediátricos, principalmente aqueles com doenças crônicas que têm parte do seu acompanhamento baseado em exames de

imagem, é um dever de toda a classe médica envolvida, nunca esquecendo que nessa luta os pais são grandes aliados.

CONCLUSÃO

Apesar do interesse cada vez maior e da intensificação das pesquisas, não há ainda um papel definido para a TCAR no acompanhamento aos pacientes com fibrose cística.

À medida que os aparelhos de tomografia se tornam mais rápidos e as técnicas de baixa dose são desenvolvidas, pode-se vislumbrar a TCAR como um excelente método de avaliação do comprometimento pulmonar dos jovens menores de seis anos e, por isso, impossibilitados de realizar as provas de função pulmonar.

O diagnóstico precoce promovido, entre outros fatores, pela triagem neonatal faz com que esses pacientes tenham acesso ao acompanhamento e tratamento precoces no desenvolver da doença e os protocolos precisam se adequar à necessidade desse novo grupo.

REFERÊNCIAS

1. Ratjen F, Döring G. Cystic fibrosis. Lancet 2003 Feb; 361(9358):681-9. ISSN 0140-6736. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12606185>>. Acesso em março de 2011.
2. O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. Lancet 2009 May; 373(9678):1891-904. ISSN 1474-547X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19403164>>. Acesso em março de 2011.
3. Santos ClIdS, Ribeiro JD, Ribeiro AF, Hessel G. Critical analysis of scoring systems used in the assessment of Cystic Fibrosis severity: state of the art. J Bras Pneumol 2004; 30(3):286-298. Acesso em março de 2011.
4. Shwachman H, Kulczycki L L. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. AMA J Dis Child 1958 Jul; 96(1):6-15. ISSN 0096-6916. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13544726>>. Acesso em março de 2011.

5. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new scoring system. *Pediatrics* 1979 Jan; 63(1):24-9. ISSN 0031-4005. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/440798>>. Acesso em março de 2011.
6. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Peters J, Tiller R. Evaluation of scoring system of the chest radiograph in cystic fibrosis: a collaborative study. *AJR Am J Roentgenol* 1980 Jun; 134(6):1195-8. ISSN 0361-803X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6770630>>. Acesso em março de 2011.
7. Chrispin AR, Norman AP. The systematic evaluation of the chest radiograph in cystic fibrosis. *Pediatr Radiol* 1974; 2(2):101-5. ISSN 0301-0449. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15822331>>. Acesso em março de 2011.
8. Bhalla M, Turcios N, Aporte V, Jenkins M, Leitman BS, Mccauley DI, *et al.* Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology* 1991 Jun; 179(3):783-8. ISSN 0033-8419. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2027992>>. Acesso em março de 2011.
9. Marchant JM, Masel JP, Dickinson FL, Masters IB, Chang AB. Application of chest high-resolution computer tomography in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001 Jan; 31(1):24-9. ISSN 8755-6863. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11180671>>. Acesso em março de 2011.
10. Assis I, Camargos PA, Reis FJ, Sulmonett N, Carneiro AP. Assessing correlations between spirometry and Shwachman-Kulczycki score in children and adolescents. *Pediatr Pulmonol*, v. 36, n. 4, p. 305-9, Oct 2003. ISSN 8755-6863. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12950043>>. Acesso em março de 2011.
11. Freire ID, Abreu e Silva FA, Araújo MA. Comparison among pulmonary function test results, the Shwachman-Kulczycki score and the Brasfield score in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* 2008 May; 34(5):280-7. ISSN 1806-3756. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18545823>>. Acesso em março de 2011.
12. Robroeks CM, Roozeboom MH, de Jong PA, Tiddens HÁ, Jöbsis Q, Hendricks HJ, *et al.* Structural lung changes, lung function, and non-invasive inflammatory markers in cystic fibrosis. *Pediatr Allergy Immunol*, v. 21, n. 3, p. 493-500, May 2010. ISSN 1399-3038. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20546526>>. Acesso em março de 2011.
13. Brody AS, Sucharew H, Campbell JD, Millard SP, Molina PL, Klein Js, *et al.* Computed tomography correlates with pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2005 Nov; 172(9):1128-32. ISSN 1073-449X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16100015>>. Acesso em março de 2011.

14. Goris ML, Zhu HJ, Blankenberg F, Chan F, Robinson TE. An automated approach to quantitative air trapping measurements in mild cystic fibrosis. *Chest* 2003 May; 123(5):1655-63. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12740287>>. Acesso em março de 2011.
15. Helbich TH, Heinz-Peer G, Fleishmann D, Wojnarowski C, Wunderbaldinger P, Huber S, *et al.* Evolution of CT findings in patients with cystic fibrosis. *AJR Am J Roentgenol* 1999 Jul; 173(1):81-8. ISSN 0361-803X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10397104>>. Acesso em março de 2011.
16. Jacobsen LE, Houston CS, Habbick BF, Genereux GP, Howie JL. Cystic fibrosis: a comparison of computed tomography and plain chest radiographs. *Can Assoc Radiol J* 1986 Mar; 37(1):17-21. ISSN 0846-5371. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2939078>>. Acesso em março de 2011.
17. Brody AS. Scoring systems for CT in cystic fibrosis: who cares? *Radiology* 2004 May; 231(2):296-8. ISSN 0033-8419. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15128979>>. Acesso em março de 2011.
18. Demirkazik FB, Ariyürek OM, Özçelik U, Göçmen A, Hassanabad HK, Kiper N. High resolution CT in children with cystic fibrosis: correlation with pulmonary functions and radiographic scores. *Eur J Radiol* 2001 Jan; 37(1):54-9. ISSN 0720-048X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11274840>>. Acesso em março de 2011.
19. Long FR, Williams RS, Castile RG. Structural airway abnormalities in infants and young children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2004 Feb; 144(2):154-61. ISSN 0022-3476. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14760252>>. Acesso em março de 2011.
20. Tiddens HA, de Jong PA. Imaging and clinical trials in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* 2007 Aug; 4(4):343-6. ISSN 1546-3222. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17652498>>. Acesso em março de 2011.
21. Brody AS, Molina PL, Klein JS, Rothman BS, Ramagopal M, Swartz DR. High-resolution computed tomography of the chest in children with cystic fibrosis: support for use as an outcome surrogate. *Pediatr Radiol* 1999 Oct; 29(10):731-5. ISSN 0301-0449. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10525778>>. Acesso em março de 2011.
22. Robinson TE, Leung AN, Northway WH, Blankenberg FG, Bloch DA, Oehlert JW, *et al.* Spirometer-triggered high-resolution computed tomography and pulmonary function measurements during an acute exacerbation in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2001 Apr; 138(4):553-9. ISSN 0022-3476. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11295720>>. Acesso em março de 2011.

23. Lucaya J, Piqueras J, García-Peña P, Enríquez G, García-Macías M, Sotil J. Low-dose high-resolution CT of the chest in children and young adults: dose, cooperation, artifact incidence, and image quality. *AJR Am J Roentgenol* 2000 Oct; 175(4):985-92. ISSN 0361-803X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11000149>>. Acesso em março de 2011.
24. Long FR. High-resolution computed tomography of the lung in children with cystic fibrosis: technical factors. *Proc Am Thorac Soc* 2007 Aug; 4(4):306-9. ISSN 1546-3222. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17652491>>. Acesso em março de 2011.

3 ARTIGO ORIGINAL: CORRELAÇÃO ENTRE O ESCORE DE BHALLA E DADOS CLÍNICOS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Resumo

Objetivo: correlacionar os achados da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax com base no escore de Bhalla a dados clínicos, incluindo o escore de Shwachman-Kulckyczi, e provas de função pulmonar em pacientes do ambulatório de fibrose cística do Hospital das Clínicas (HC) da UFMG, além de estudar a concordância entre dois médicos radiologistas para o escore de Bhalla e suas categorias. **Método:** foram avaliados os prontuários e exames de 23 pacientes do ambulatório. Os itens avaliados foram idade, peso, altura, escore Z altura/idade, escore Z peso/idade, índice de massa corporal (IMC), saturação de O₂, escore de Shwachman-Kulckyczi e escore de Bhalla. **Resultados:** os pacientes avaliados tinham média de idade de 17,4 anos \pm 5,7 anos, sendo 15 do sexo feminino e oito do sexo masculino. Houve boa correlação entre o escore de Bhalla e as provas de função pulmonar (CVF-r=0,718, p<0,001; VEF1-r=0,830, p<0,001; FEF25-75%-r=0,786, p<0,001; VEF1/CVF-r=0,714, p<0,001) e das mesmas com o escore de Shwachman-Kulczycki (CVF-r=0,648, p<0,001; VEF1-r=0,720, p<0,001; FEF25-75%-r=0,702, p<0,001; VEF1/CVF-r=0,619, p=0,002). Nota-se, ainda, que alguns pacientes que apresentavam FEF25-75% > 70% já apresentavam alterações na nota final do escore de Bhalla. No presente estudo não foi observada boa correlação entre os escores de Bhalla e Shwachman-Kulczycki. Na análise da concordância entre os examinadores foi encontrado coeficiente Kappa de 0,81 (p<0,001) e coeficiente de correlação intraclass de 0,98. **Conclusão:** A boa correlação do escore de Bhalla com as provas de função pulmonar confirma a sua utilidade na avaliação e acompanhamento dos pacientes com fibrose cística, podendo ser utilizado tanto nos pacientes que são incapazes de realizar a espirometria quanto para uma análise em conjunto dos dois exames uma vez que a TCAR mostra alterações precoces em pacientes com provas de função normais.

Palavras-chave: Fibrose cística. Tomografia. Espirometria. Criança.

Abstract

Objective: To correlate the findings of high resolution computed tomography of the chest through the Bhalla score, the clinical data, including Shwachman-Kulckyczi, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis of the HC-UFMG ambulatory, and to study the correlation between two radiologists for the score of Bhalla and categories. **Method:** We evaluated the medical data of 23 patients. The items evaluated were age, weight, height, Z score height /age, Z score weight/age, BMI, O₂ saturation, Shwachman-Kulczycki and Bhalla score. **Results:** All patients had a mean age of 17.4 years \pm 5.7 years, 15 females and eight males. There was good correlation between Bhalla score and pulmonary function tests (FVC-r =0.718, p<0.001; FEV1-r=0.830, p<0.001; FEF25-75% -r =0.786, p<0.001; FEV1/FVC-r=0.714, p<0.001) and the same with Shwachman-Kulckyczi (FVC - r = 0.648, p <0.001; FEV1 - r = 0.720, p <0.001, FEF25-75% - r = 0.702, p <0.001; FEV1/FVC - r = 0.619, p = 0.002). Note also that some patients with FEF > 70% have had changes in your final score Bhalla. In this study there was no good correlation between the scores of Bhalla and Shwachman-Kulczycki. In the analysis of agreement among the examiners found a Kappa coefficient of 0.81 (p <0.001) and intraclass correlation coefficient of 0.98. **Conclusion:** A good correlation between Bhalla scores with pulmonary function tests confirmed its usefulness in evaluating and monitoring of patients with cystic fibrosis, can be used both in patients who are unable to perform spirometry and to a pooled analysis of the two examinations since the HRCT scans show early changes in patients with normal function tests.

Key words: Cystic fibrosis. Tomography. Spirometry. Child.

INTRODUÇÃO

Os indivíduos com fibrose cística (FC) estão em constante acompanhamento multiprofissional e necessitam de padronização no atendimento a fim de que as mais discretas melhoras ou pioras na condição clínica sejam notadas, com a mínima variação possível entre examinadores.

Nesse contexto, vários autores se interessaram em desenvolver escores para avaliar a evolução da doença, sendo conhecidos como escores de gravidade na fibrose cística, e escores para a avaliação das alterações radiológicas e tomográficas. O uso de escores permite a avaliação longitudinal dos pacientes e a comparação padronizada entre eles, sendo, portanto, úteis tanto para a clínica quanto para a pesquisa.

Desde a publicação do clássico trabalho de Shwachman e Kulczycki¹ em 1958, vários outros escores foram desenvolvidos e publicados.

Sendo a insuficiência pulmonar relacionada à grande maioria dos óbitos nos pacientes com FC², seria, pois, recomendável a avaliação específica do comprometimento pulmonar e, nesse cenário, alguns autores se interessaram em desenvolver escores baseados em achados radiológicos avaliados por meio de radiografias ou tomografias do tórax.

O acompanhamento das alterações pulmonares, porém, não se faz apenas com base em exames de imagem. As provas de função pulmonar também têm sido amplamente utilizadas ao longo dos anos com esse objetivo.

Na literatura é possível encontrar trabalhos comparativos entre os diferentes escores de avaliação clínico-radiológica e tomográfica e as provas de função pulmonar, sendo que na grande maioria das vezes observa-se correlação positiva entre eles^{3,4}, tendo como exceção os pacientes com doença considerada leve, que podem apresentar alterações nos exames de tomografia com provas de função pulmonar normais⁵. Comparar os diferentes parâmetros de avaliação da pneumopatia na FC é importante para compreender a evolução das alterações, estabelecendo critérios para realizar intervenções propedêuticas e terapêuticas no momento adequado.

O objetivo do presente estudo foi correlacionar as alterações estruturais pulmonares na tomografia de tórax com a função pulmonar avaliada pela

espirometria e com o escore de Scwachman-Kulczki em pacientes com fibrose cística.

MATERIAL E MÉTODO

O estudo foi planejado com a revisão de todos os prontuários de pacientes em acompanhamento no Ambulatório de Fibrose Cística da Universidade Federal de Minas Gerais (AFC/UFMG), no ano de 2009. Foi definido como critério de inclusão a realização de pelo menos um exame de tomografia de tórax e uma espirometria no mesmo ano. No protocolo de assistência do AFC/UFMG, a realização da primeira tomografia é recomendada aos seis anos, idade em que a maioria das crianças consegue realizar também a espirometria.

Foram analisados os prontuários de 144 pacientes. Após a análise dos dados coletados 53 pacientes foram considerados elegíveis para o trabalho por terem realizado espirometria e tomografia de tórax. Dos 53 pacientes elegíveis foram excluídos os que haviam realizado tomografia de tórax mas não de alta resolução (N=3), e os em que não foi possível localizar os filmes para a análise dos médicos radiologistas (N=27). A amostra final ficou constituída, portanto, por 23 pacientes.

O processo de seleção dos pacientes está demonstrado na Figura 1.

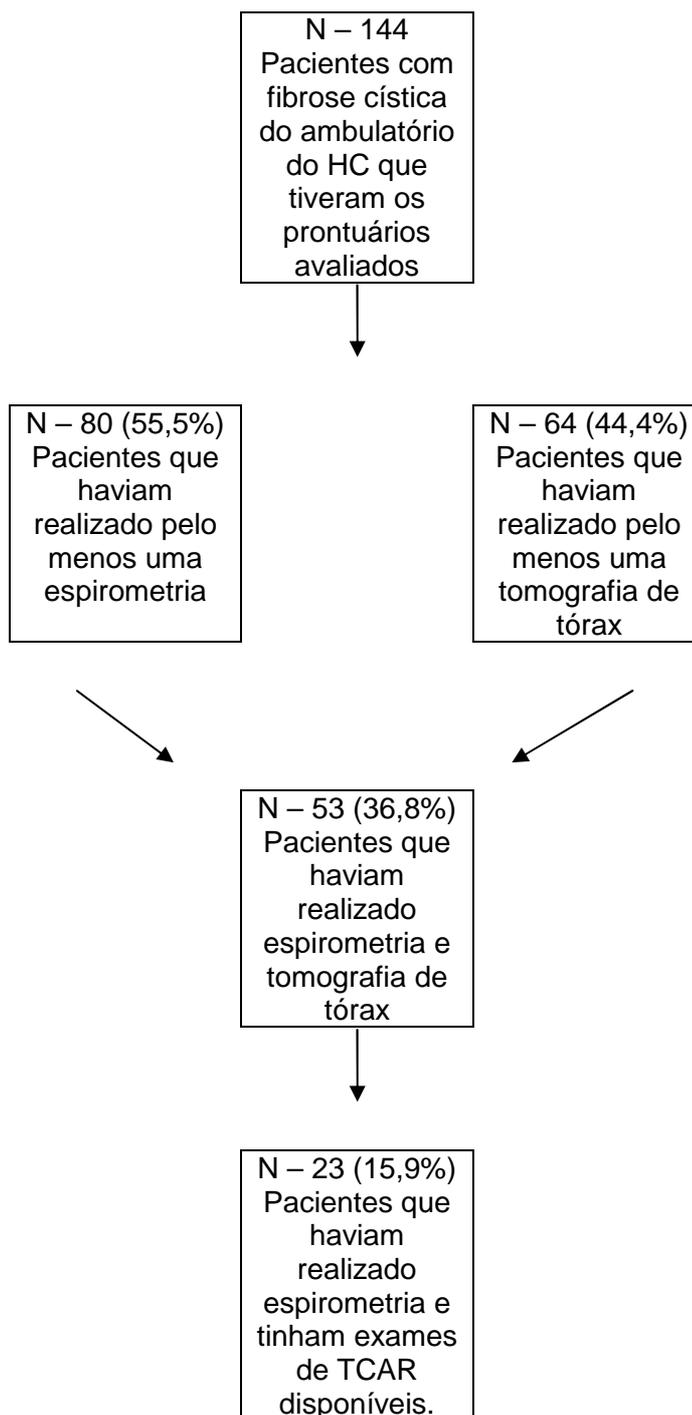


Figura 1- Fluxograma do processo de seleção da amostra.

Tomografia Computadorizada de Alta Resolução

Os exames de TCAR foram realizados no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, nos aparelhos Somaton AR-T (*Siemens*) e Auklet (*Toshiba*). As imagens foram obtidas em inspiração para todos os

pacientes e em expiração para alguns, utilizando 1,5 a 2,0 mm de colimação, intervalos de 10,0 mm e com 120 kV e 160 mAs. As imagens foram reconstruídas utilizando-se algoritmo de alta resolução e documentadas com janelas adequadas para a avaliação do parênquima pulmonar.

Como nem todos os pacientes haviam sido submetidos a cortes em expiração, foram consideradas apenas as imagens adquiridas em inspiração.

Escore de avaliação da TCAR

As TCARs foram avaliadas por dois radiologistas de forma independente por meio do escore de Bhalla⁶. Os itens avaliados foram: a) gravidade da bronquiectasia; b) espessamento peribrônquico; c) extensão da bronquiectasia; d) abscessos ou saculações; e) generalidades da divisão bronquial envolvida; f) número de bolhas; g) enfisema. A nota final foi subtraída de 25, de acordo com o artigo original, e classificada em:

- excelente - entre 21 e 25;
- bom - entre 20 e 16;
- leve - entre 11 e 15;
- moderado - entre seis e 10;
- grave - entre zero e cinco.

Avaliação clínica

Para a avaliação clínica foi utilizada a nota referente ao escore de Shwachman-Kulckyczi aplicado pelo médico pneumologista em consulta ambulatorial e anotada no prontuário, além do peso, altura, IMC, escores Z altura/idade e peso/idade e saturação de O₂.

O escore de Shwachman-Kulckyczi foi classificado da seguinte forma:

- Excelente - entre 86 e 100;
- bom - entre 71 e 85;
- leve - entre 56 e 70;
- moderado - entre 41 e 55;
- grave - se igual ou inferior a 40.

Provas de função pulmonar

As provas de função pulmonar foram realizadas no Laboratório de Função Pulmonar do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais e foram utilizados na análise os seguintes dados: a) capacidade vital forçada (CVF); b) volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1); c) fluxo expiratório forçado entre 25 e 75% (FEF 25-75%); d) relação VEF1/CVF x 100.

Análise estatística

A concordância entre os dois radiologistas para a nota final do escore de Bhalla, assim como para cada categoria que o compõe, foi analisada a partir do cálculo do coeficiente de Kappa. A classificação do coeficiente de Kappa encontra-se demonstrada na Tabela 1

Tabela 1 – Classificação do coeficiente de Kappa

Kappa	Avaliação
<0,20	Pobre
0,21 a 0,40	Razoável
0,41 a 0,60	Moderada
0,61 a 0,80	Boa
0,80 a 1,00	Muito boa

A correlação entre o escore de Bhalla e seus componentes, o escore de Shwachman-Kulczycki, as provas de função pulmonar e as outras características de interesse foi testada a partir do coeficiente de correlação de Spearman, uma vez que a suposição de normalidade foi violada.

Para o escore de Bhalla foi utilizada a média da avaliação dos dois radiologistas.

RESULTADOS

As características clínicas da população estudada estão apresentadas na Tabela 2.

Tabela 2 – Características da população estudada

Características	n	Média	DP
Idade (anos)	23	17,45	5,75
Peso (kg)	23	43,42	13,66
Altura (cm)	23	152,1	14,8
Escore Z altura/idade	23	-1,3	1,5
Escore Z peso/idade	23	-1,6	2,6
IMC	23	18,5	3,1
Saturação O₂	23	95,3	2,1
Escore Shwachman - Kulczycki	23	80,0	16,1
Escore de Bhalla (R1)	23	16,8	7,0
Escore de Bhalla (R2)	23	17,0	6,6
Escore de Bhalla (média R1 R2)	23	16,9	6,7
CVF%	23	87,1	20,5
VEF1%	23	74,2	23,7
FEF 25-75%	23	54,9	32,8
VEF1/CVF x 100	23	74,2	12,6

DP: desvio-padrão.

Culturas:

Dos pacientes estudados nove (39,1%) eram colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*, sendo três (13,0%) por cepa mucoide, quinze (65,2%) por *Staphylococcus aureus* e três (13,0%) não eram colonizados.

Concordância entre os radiologistas

Para o escore de Bhalla, foi encontrada concordância muito boa entre os radiologistas, com coeficiente de Kappa de 0,81 e coeficiente de correlação intraclasse (ICC) de 0,98, o que o classifica como adequado (ICC igual ou superior a 0,80).

A Tabela 3 mostra os coeficientes de Kappa para cada item que compõe o escore.

Tabela 3 – Coeficiente Kappa para cada item do escore de Bhalla

Característica	Valor-p	Kappa
Gravidade da bronquiectasia	<0,001	0,70
Espessamentoperibrônquico	<0,001	0,71
Extensão da bronquiectasia	<0,001	0,82
Extensão de rolhas de muco	<0,001	0,69
Abscessos ou saculações	<0,001	0,49
Generalidades da divisão bronquial envolvida	<0,001	0,62
Número de bolhas	<0,002	0,47
Enfisema	<0,001	0,93
Colapso/consolidação	<0,001	0,91

Relação do escore de Bhalla e do escore de Shwachman-Kulczycki com as provas de função pulmonar

Observa-se correlação positiva e com significância estatística entre o escore de Bhalla e as provas de função pulmonar. O mesmo sendo verificado em relação ao escore de Shwachman-Kulczycki conforme apresentado na tabela 4.

Não houve correlação entre o escore de Bhalla e o escore de Shwachman-Kulczycki ($r = 0,008$, $p = 0,972$).

Tabela 4 – Correlação entre o escore de Bhalla, o escore de Shwachman-Kulczycki e as provas de função pulmonar

Características	Score Bhalla		Score Shwachman - Kulczycki	
	r	Valor-p	r	Valor-p
CVF%	0,718	<0,001	0,648	<0,001
VEF%	0,830	<0,001	0,720	<0,001
FEF 25-75%	0,786	<0,001	0,702	<0,001
VEF1/CVF x 100	0,714	<0,001	0,619	0,002

Os Gráficos 1 a 4 apresentam os gráficos de dispersão com regressão linear entre as características VEF1% e FEF 25-75% e os escores Bhalla e Shwachman-Kulczycki. Observa-se a correlação forte e positiva descrita na tabelas acima.

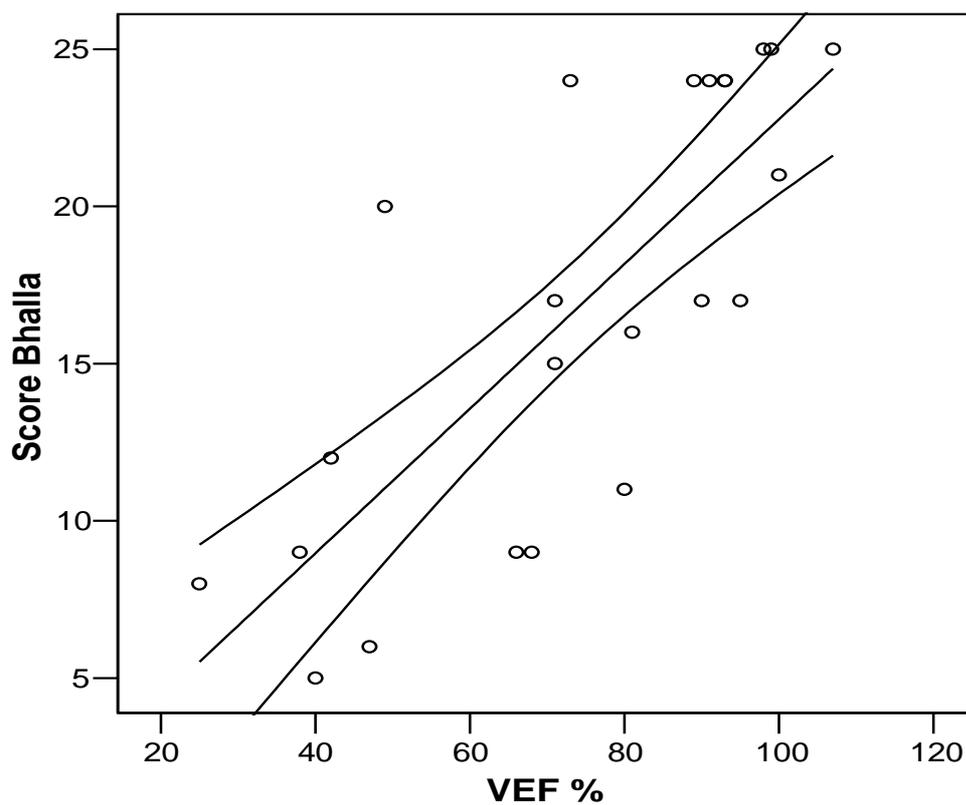


Gráfico 1 - Dispersão com regressão linear entre o VEF1 e escore de Bhalla.

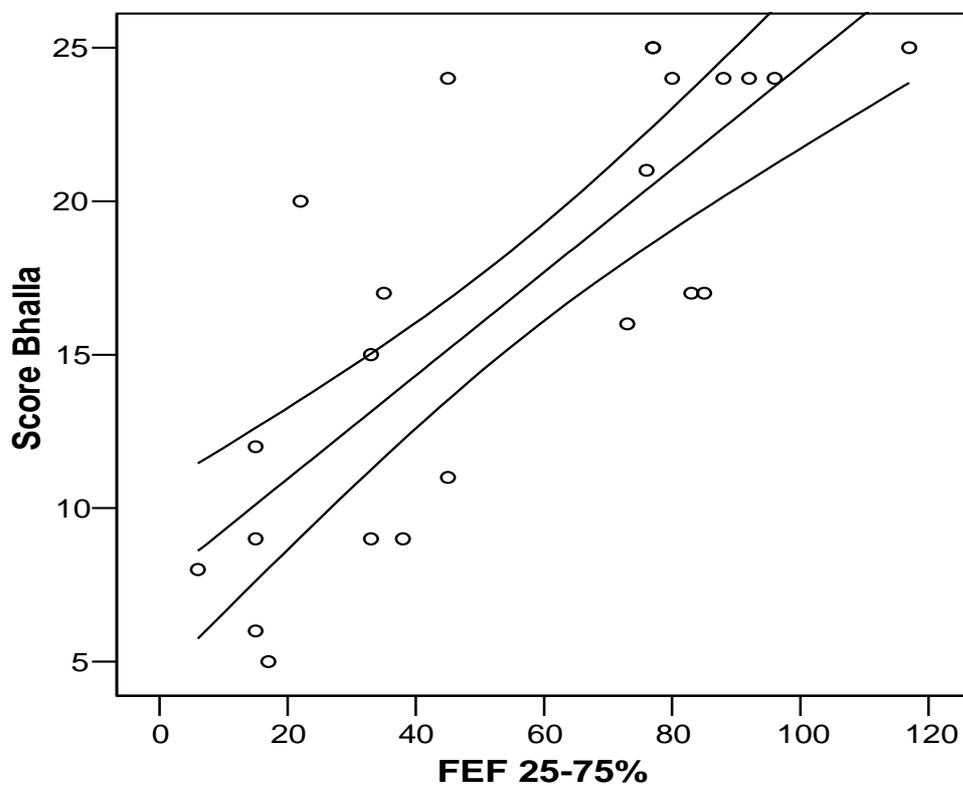


Gráfico 2 - Dispersão com regressão linear entre o FEF 25-75% e escore de Bhalla

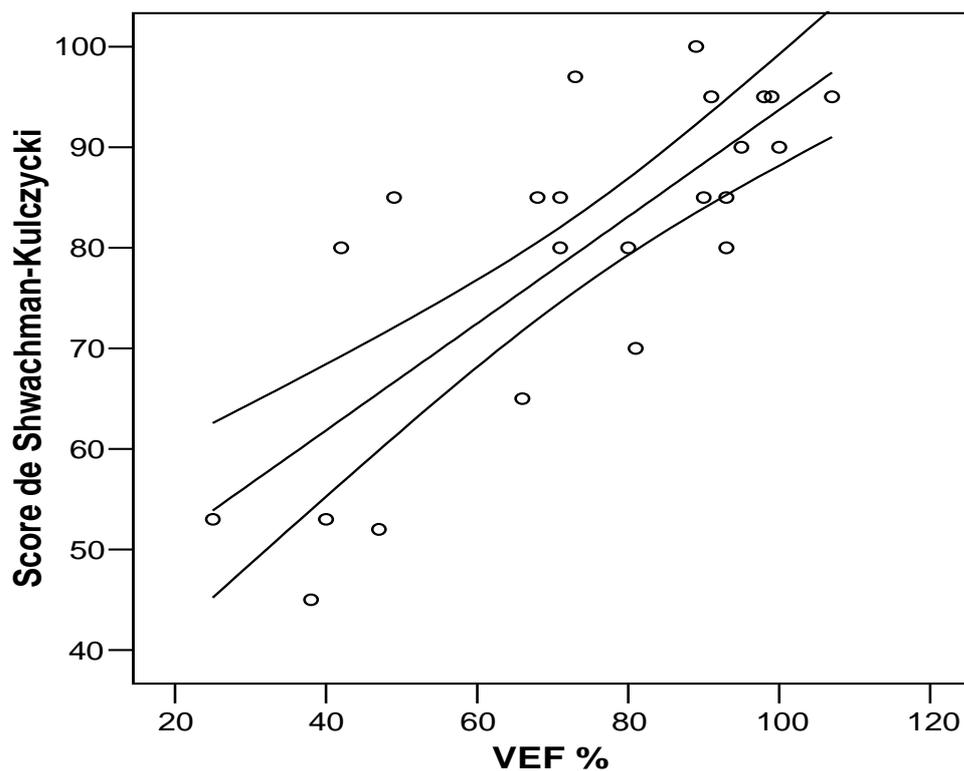


Gráfico 3 - Dispersão com regressão linear entre o VEF1 e escore de Shwachman-Kulczycki.

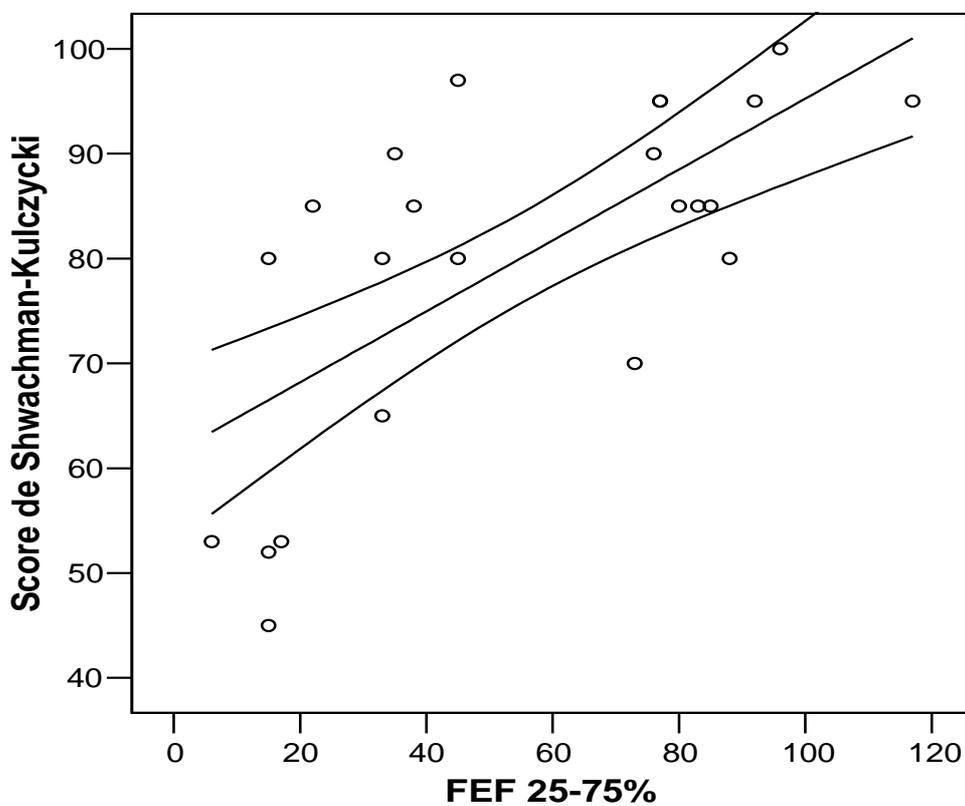


Gráfico 4 - Dispersão com regressão linear entre o FEF 25-75% e escore de Shwachman-Kulczycki.

As Figuras de 2 a 7 mostram imagens dos exames de alguns dos pacientes estudados e exemplificam os achados de algumas categorias do escore de Bhalla. As categorias extensão das bronquiectasias, extensão de *plugs* mucosos e generalidade da divisão bronquial, por necessitarem de análise global do exame, não serão exemplificadas.

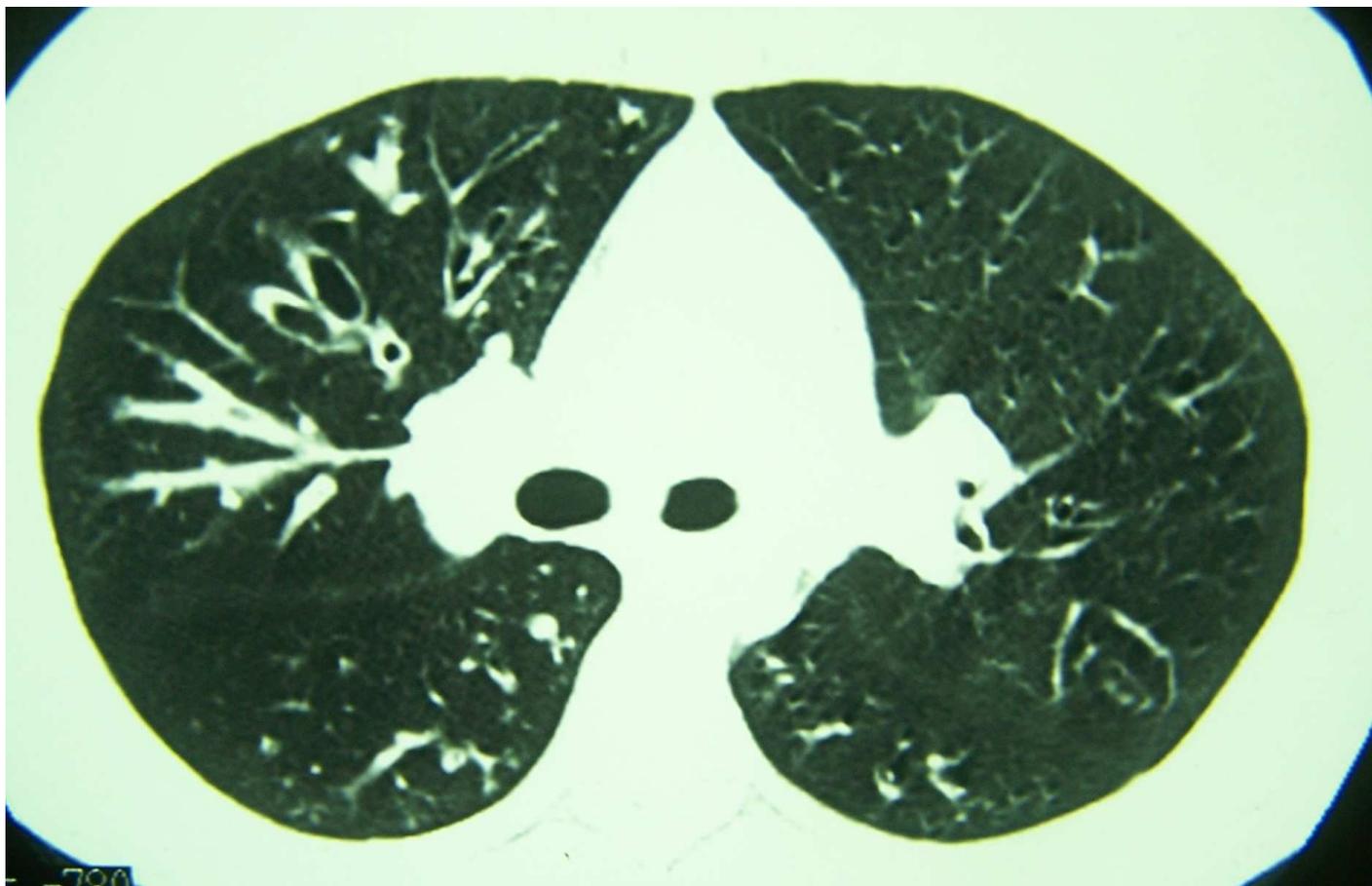


Figura 2A – Paciente classificado como 3 na gravidade da bronquiectasia.

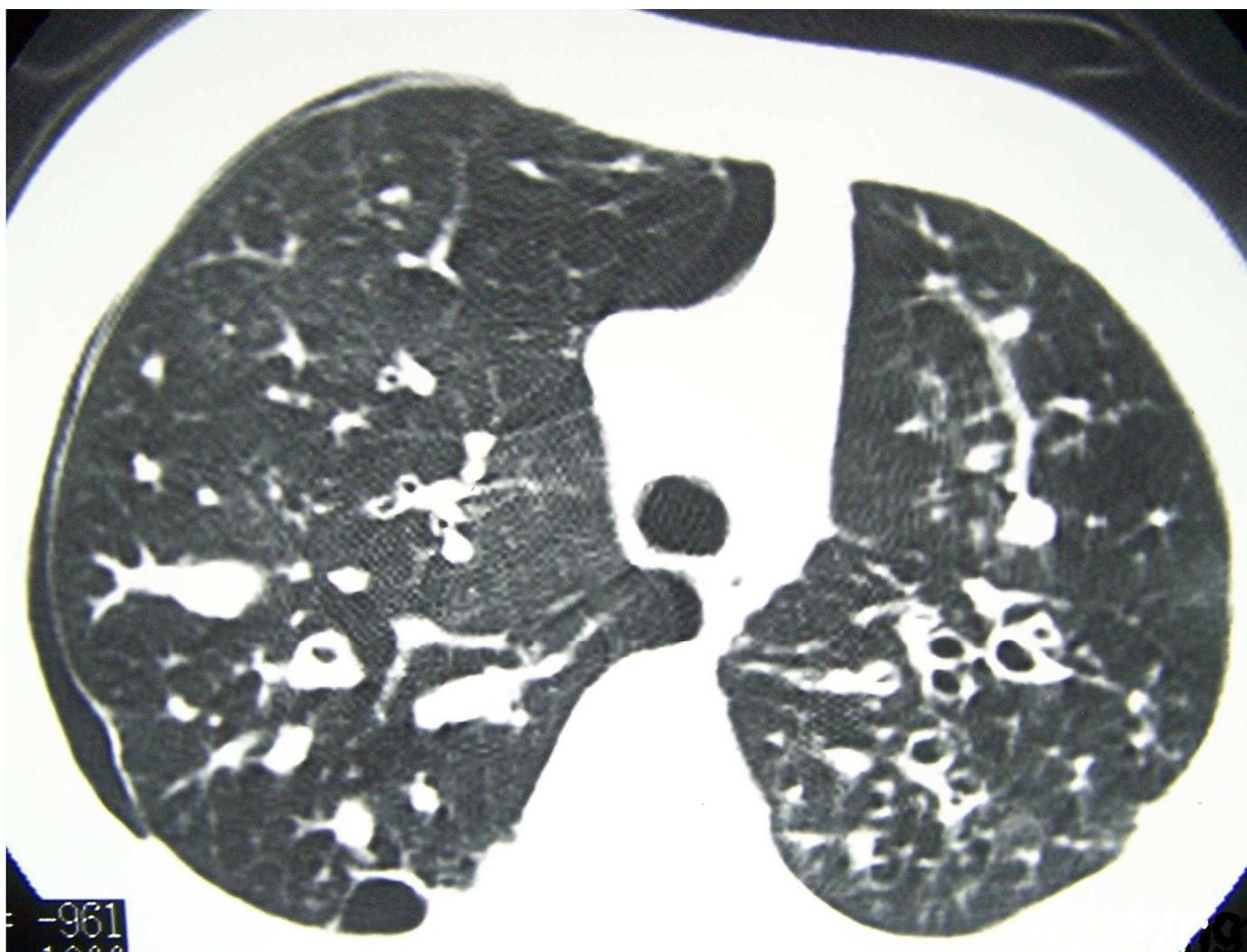


Figura 2B – Gravidade da bronquiectasia classificada como 2 no escore de Bhalla.

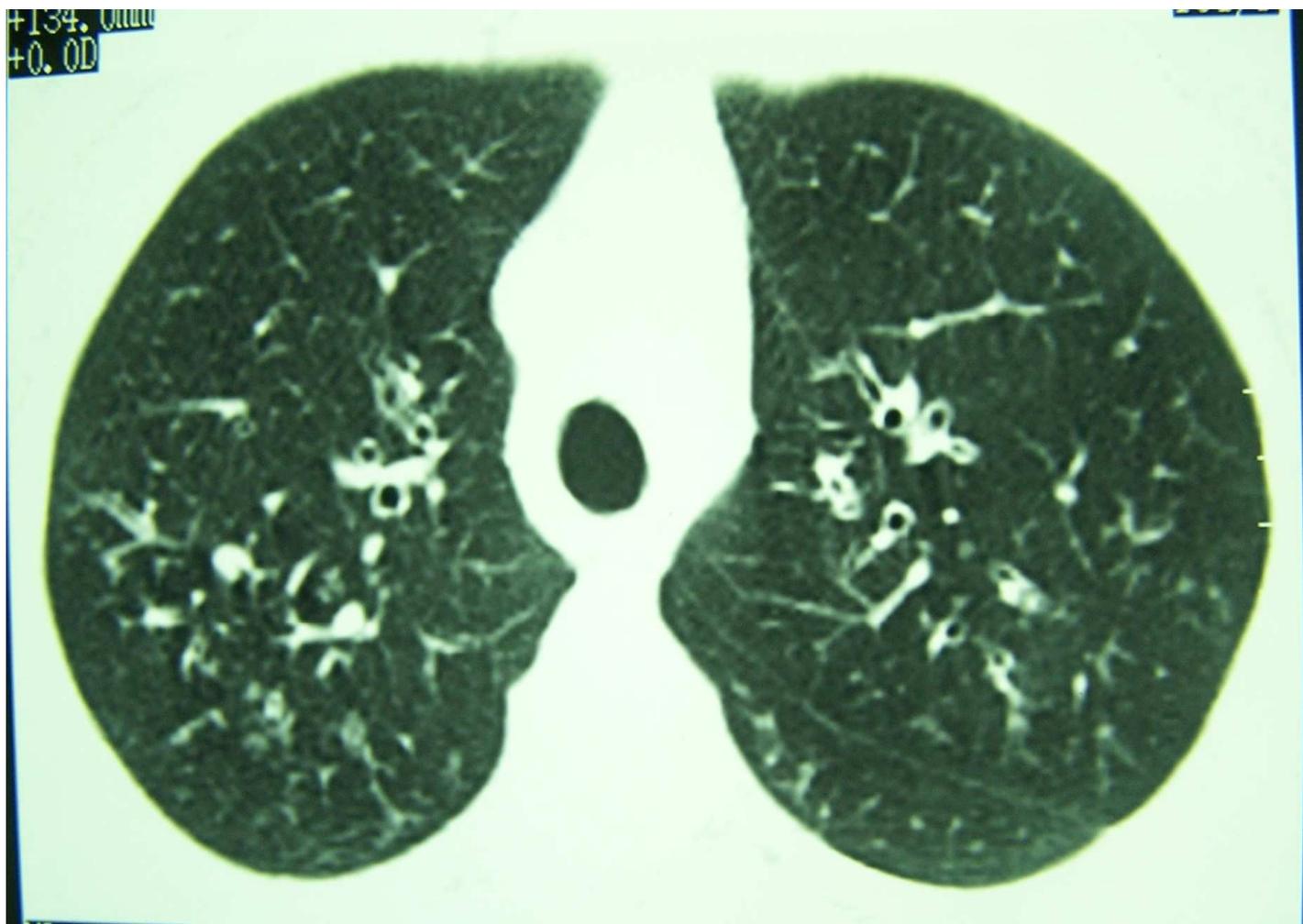


Figura 2C – Gravidade da bronquiectasia classificada como 1 no escore de Bhalla.

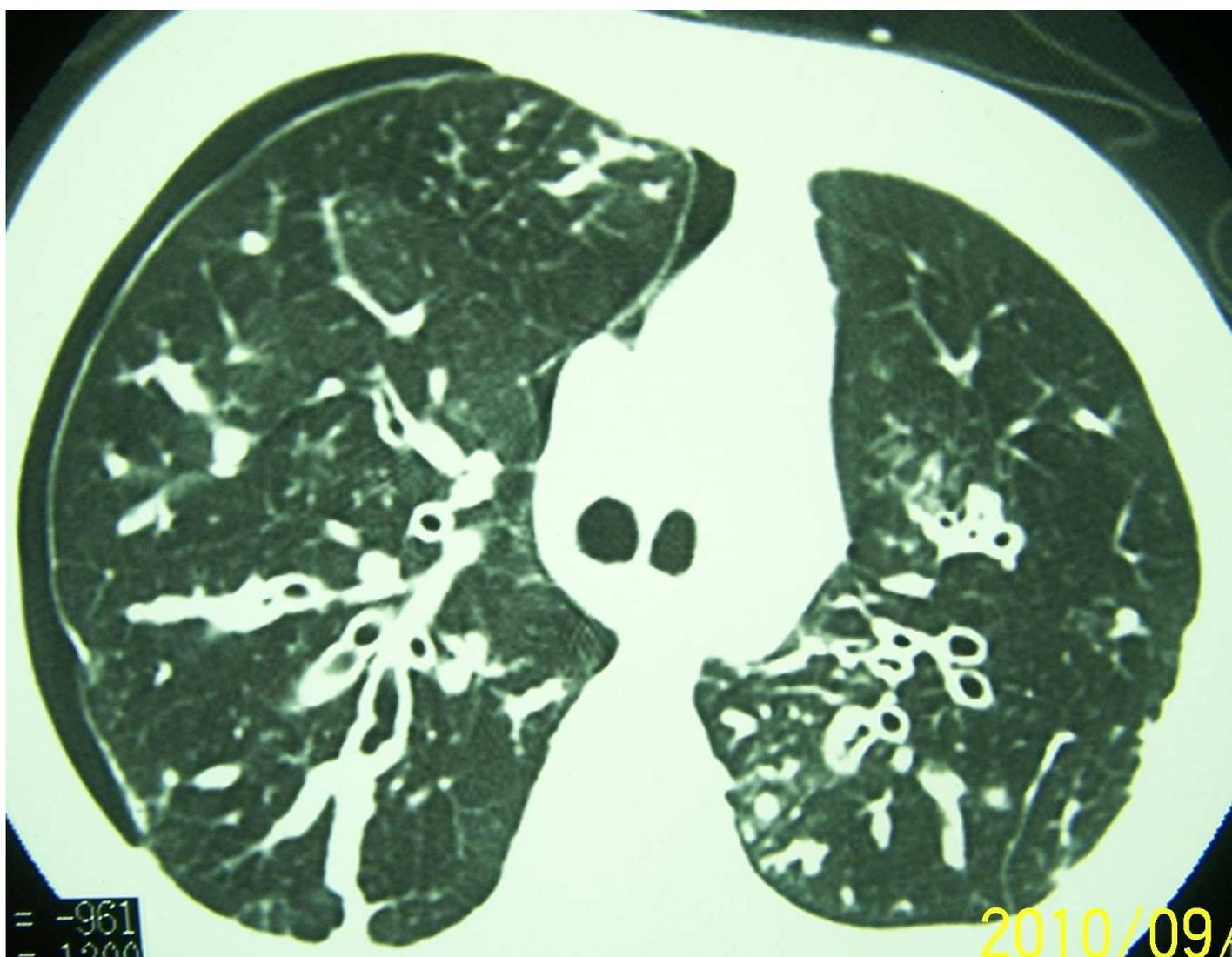


Figura 3A – Espessamento peribronquico calssificado como 3 no escore de Bhalla

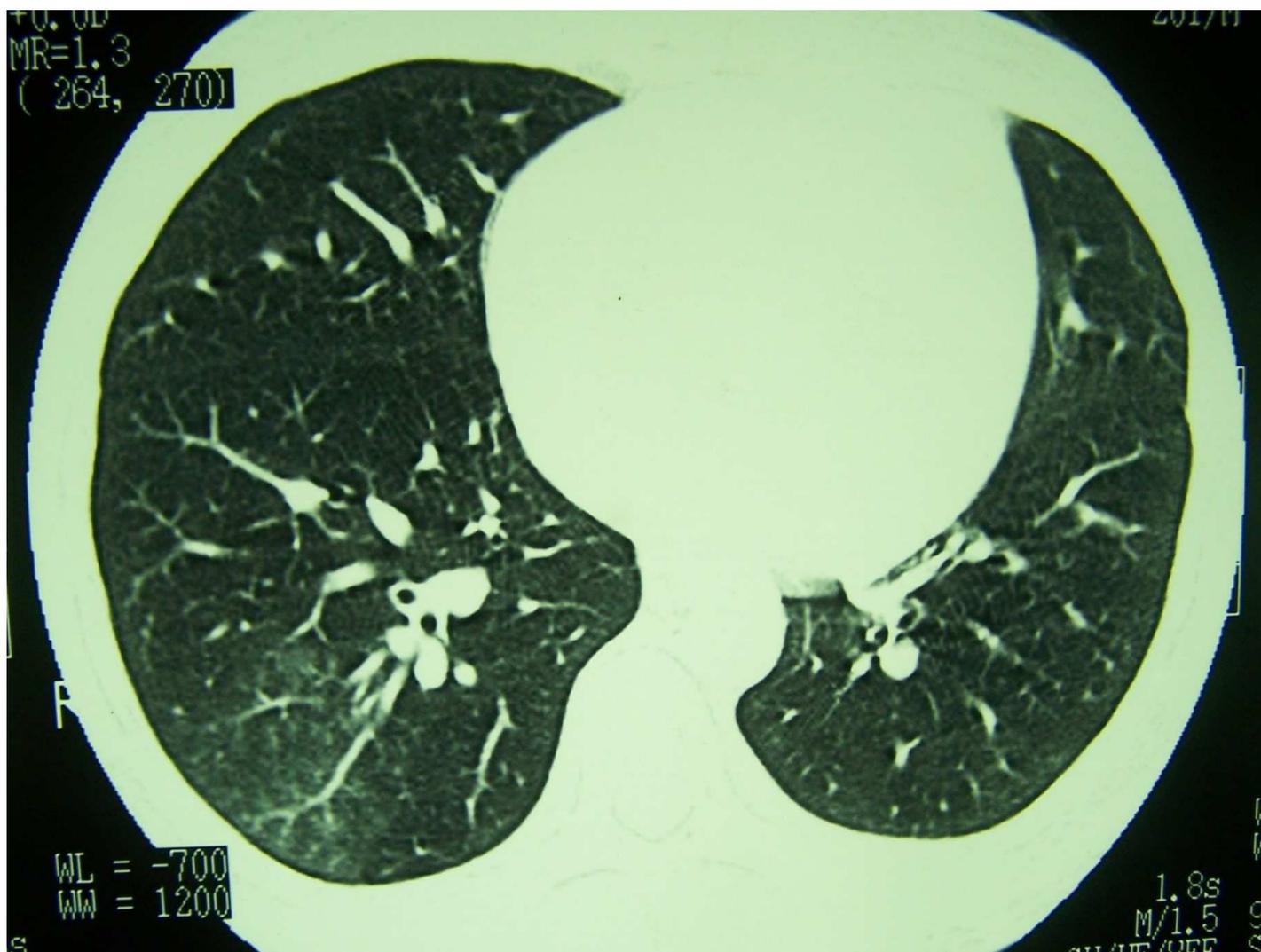


Figura 3B – Espessamento peribrônquico classificado como 2 no escore de Bhalla

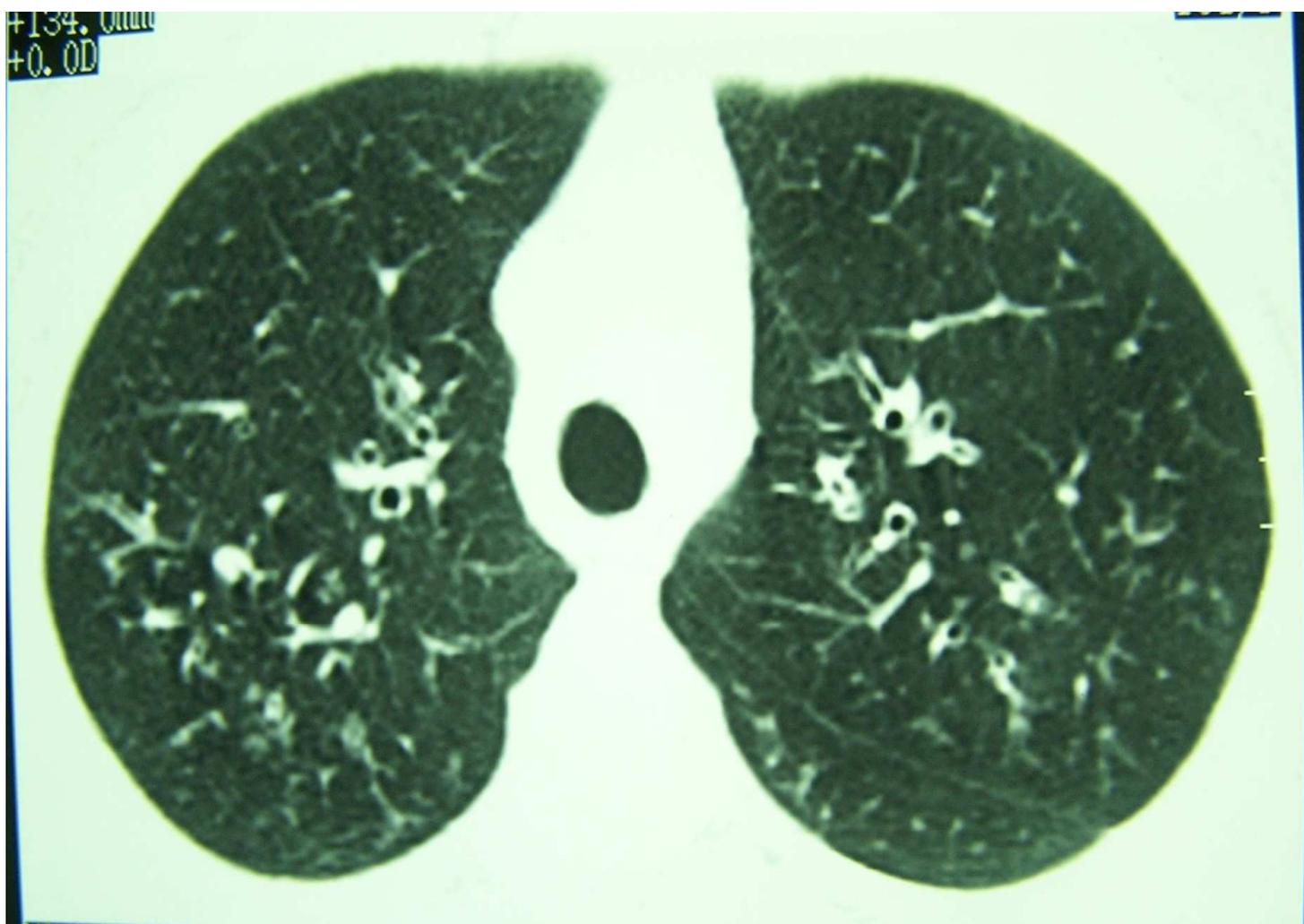


Figura 3C – Espessamento peribrônquico classificado como 1 no escore de Bhalla

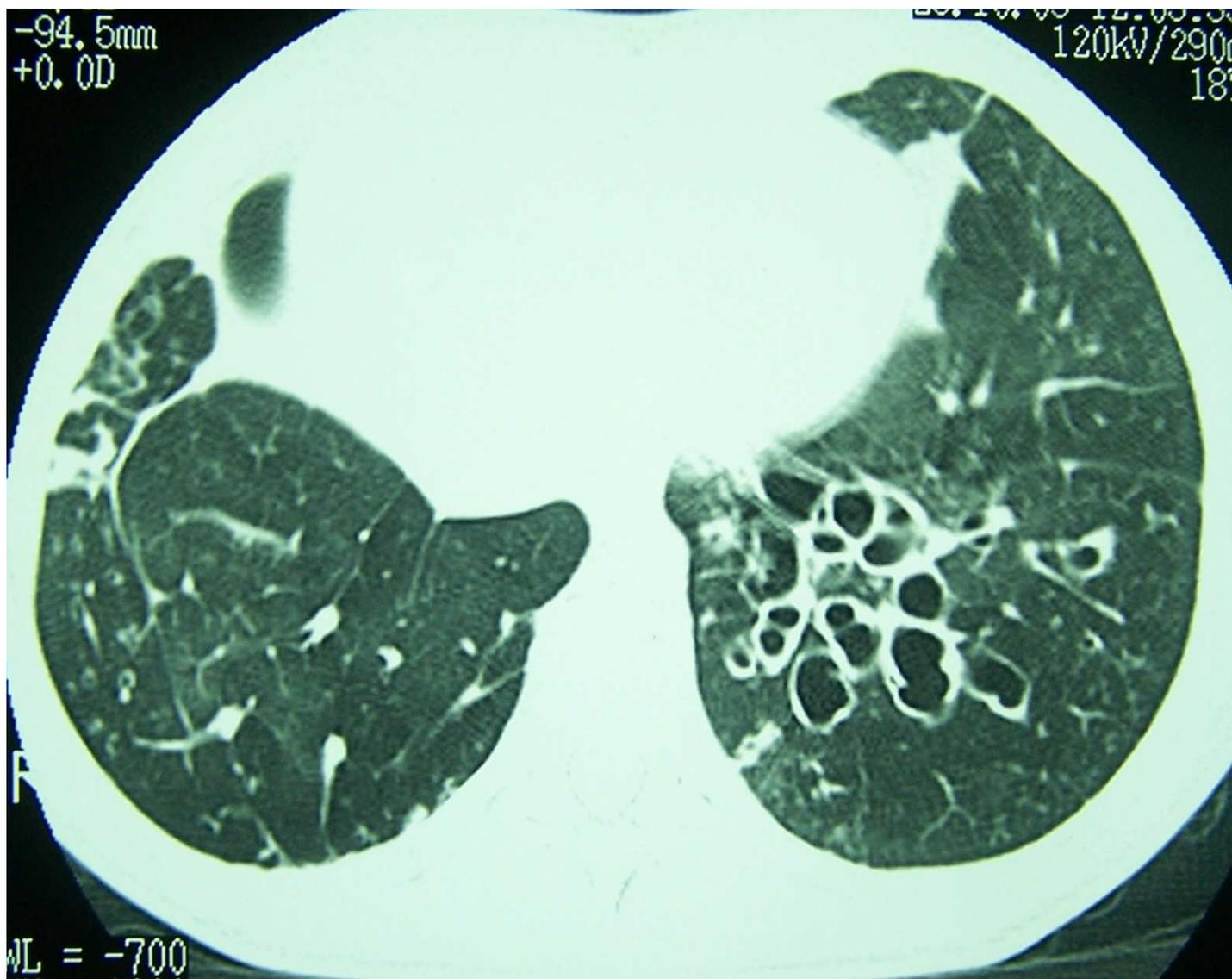


Figura 4 – Paciente apresentando saculações brônquicas.

Como exemplificado no artigo original de Bhalla *et al.*⁶, as bolhas podem ser diferenciadas das saculações por serem mais periféricas e terem maior superfície de contato pleural (ver Figura 5).

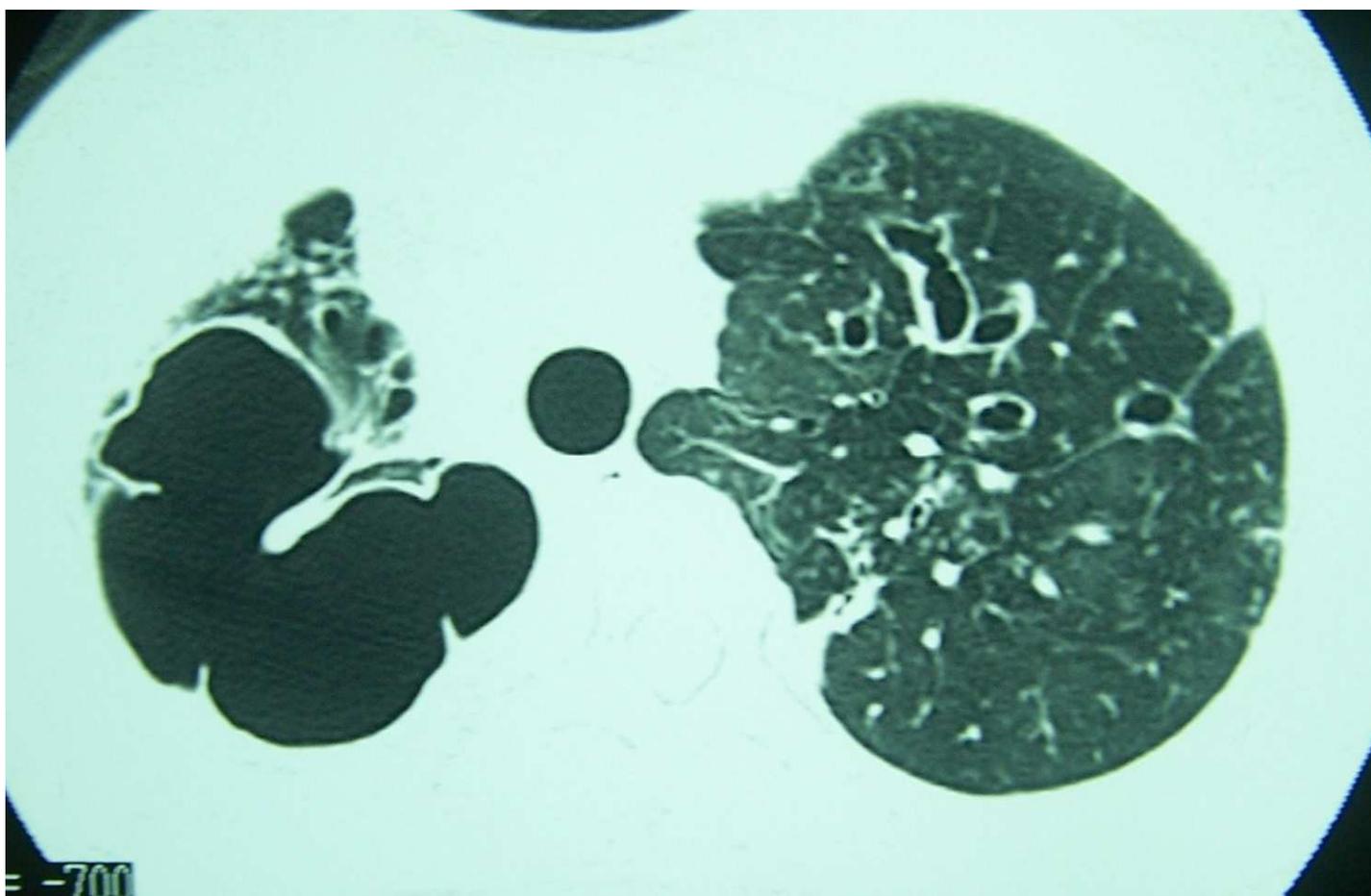


Figura 5 – Bolha – lesão de localização periférica e com grande superfície de contato pleural.

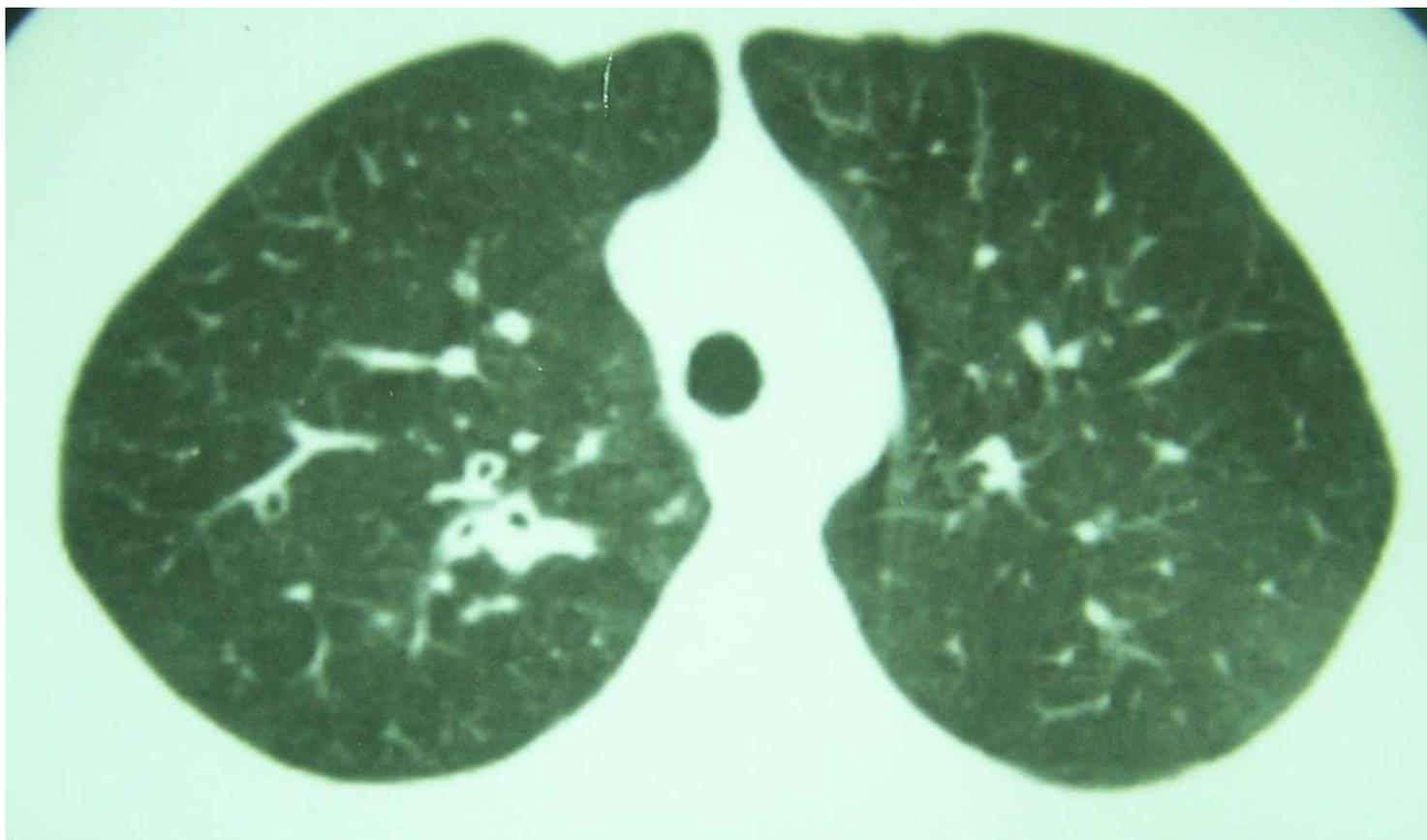


Figura 6 – Áreas de diminuição da atenuação do parênquima pulmonar em paciente classificada como 1 na categoria enfisema.

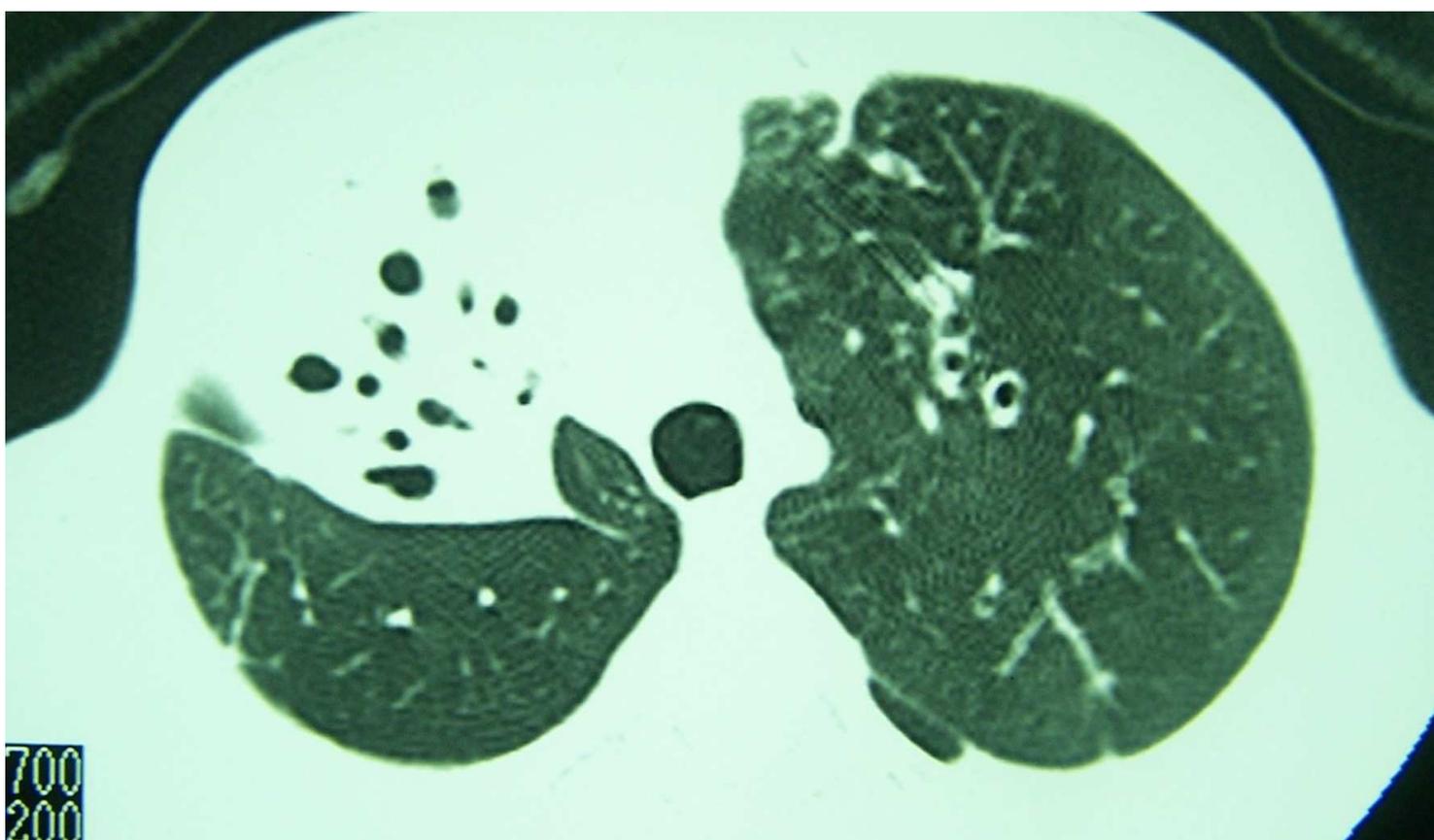


Figura 7 - Área de colapso (atelectasia) associada a bronquiectasias.

DISCUSSÃO

Os resultados encontrados no presente estudo comprovam a hipótese de que o escore de Bhalla tem boa correlação com as provas de função pulmonar (CVF— $r=0,718$, $p<0,001$; VEF1— $r=0,830$, $p<0,001$; FEF 25-75— $r=0,786$, $p<0,001$ e VEF1/CVF x 100— $r=0,714$, $p<0,001$) e pode ser utilizado para avaliação das alterações estruturais pulmonares de forma associada ou isolada, como, por exemplo, nos casos em que não é possível realizar a espirometria devido à idade do paciente.

Em trabalho utilizando o mesmo escore, Demirkazik *et al.*⁷ avaliaram 14 pacientes de um grupo de 40 que tiveram as TCARs comparadas às categorias clínicas e radiográficas do escore de Shwachman-Kulczycki e às provas de função pulmonar. A faixa etária variou de cinco meses a 18 anos, sendo que todos os pacientes que realizaram provas de função pulmonar tinham mais de seis anos. Constataram boa correlação entre o escore de Bhalla e o CVF ($r=0,71$ e $p=0,004$) e o VEF1 ($r=0,66$ e $p=0,01$). Tais achados correspondem aos do presente estudo, com correlação forte e positiva para o CVF ($r=0,718$, $p<0,001$) e VEF1 ($r=0,830$, $p<0,001$).

Mais recentemente, Robroeks *et al.*⁸, com o objetivo de investigar a relação entre marcadores inflamatórios não invasivos, provas de função e alterações estruturais pulmonares, em trabalho com 34 pacientes com média de idade de 12,6 anos \pm 4,4, utilizando o escore descrito por Brody *et al.*⁹, encontraram forte correlação entre a nota final do escore e o CVF ($r=-0,73$, $p<0,001$), VEF1 ($r=-0,77$, $p<0,001$) e VEF1/CVF ($r=-0,43$, $p<0,001$).

Da mesma maneira, Dodd *et al.*¹⁰, em 22 pacientes com média de idade de 22 anos \pm 5,9, utilizando o escore de Bhalla modificado, encontraram correlação significativa entre a nota final do escore e o VEF1 ($r=-0,40$, $p<0,05$).

E, ainda, Marchant *et al.*¹¹, que avaliaram 16 pacientes com idade inferior a 12 anos com o objetivo de comparar o escore de Bhalla e Nathanson, apuraram correlação significativa entre a nota final do Bhalla e o VEF1 ($r=-0,65$, $p=0,012$) e o CVF ($r=-0,57$, $p=0,032$).

Porém, analisando-se os escores e provas de função de cada paciente de forma isolada e levando-se em consideração que o FEF 25-75% é o parâmetro que mais precocemente se altera na FC^{3,4} constatou-se que em 23 pacientes

estudados 11 apresentavam o FEF 25-75% acima de 70%. Apesar do escore de Bhalla final, nesses casos, estar acima de 16, ou seja, classificado como bom ou excelente, em sete desses pacientes foi acrescentada a letra T, que indica a presença de espessamento peribrônquico ao escore final, e em quatro foi registrada bronquiectasias pelos dois radiologistas.

Essa afirmação também encontra suporte na literatura estudada. Citando novamente Marchant *et al.*¹¹ dos 16 pacientes estudados, todos tinham bronquiectasias, inclusive cinco, que apresentavam provas de função pulmonar normais.

De Jong *et al.*¹² avaliaram as TCARs e provas de função pulmonar de 48 pacientes que foram realizadas quando eles tinham a média de idade de 11,05 anos \pm 3,30 e repetidas após intervalo de dois anos. As TCARs foram avaliadas utilizando-se cinco escores diferentes (Castile, Brody, Helbich, Santamaria e Bhalla). Os autores constataram que enquanto havia piora nos achados da TCAR em todos os escores utilizados, as provas de função permaneciam inalteradas ou mostravam melhora e, ainda, que alguns pacientes com provas de função normais apresentavam alterações estruturais na TCAR.

Este último achado reforça a importância da TCAR no acompanhamento aos pacientes com FC, sugerindo sua realização a fim de detectar alterações estruturais precoces independentemente dos resultados das provas de função pulmonar.

A boa correlação do escore de Shwachman-Kulczycki com as provas de função pulmonar evidenciada no presente estudo (CVF– $r=0,648$, $p<0,001$; VEF1– $r=0,720$, $p<0,001$; FEF 25-75– $r=0,702$, $p<0,001$ e VEF1/CVF \times 100– $r=0,619$; $p=0,002$), já havia sido demonstrada por outros autores. Assis *et al.*³ analisando 46 pacientes com idade entre 7 e 19 anos encontraram forte correlação entre o escore de Shwachman-Kulckyczi e o CVF ($r=0,75$ e $p<0,001$) e o VEF1 ($r=0,71$ e $p<0,001$).

Freire *et al.*⁴ avaliando 40 pacientes com média de idade de 9,72 anos \pm 3,27 anos, compararam o escore de Shwachman-Kulckyczi, provas de função pulmonar e radiografias de tórax por meio de escore de Brasfield. O escore de Shwachman-Kulckyczi correlacionou-se moderadamente com a CVF ($r=0,32$, $p<0,05$) e fortemente com o VEF1 ($r=0,36$, $p<0,01$) e FEF 25–75 ($r=0,35$; $p<0,01$).

No presente estudo não se registrou relação entre o escore de Shwachman-Kulczycki e o de Bhalla, o que pode ser atribuído ao caráter predominantemente clínico do escore de Shwachman, enquanto o escore de Bhalla refere-se a dados tomográficos. Associa-se a isso a melhor avaliação das alterações pulmonares pela TCAR quando comparada à radiografia de tórax, que é o método de imagem utilizado no escore de Shwachman-Kulczycki.

A concordância entre os examinadores para o total do escore de Bhalla no presente estudo foi considerada muito boa pelo coeficiente de Kappa (0,81, $p < 0,001$) e o ICC foi considerado adequado (0,98). Trata-se de resultado semelhante ao de Cademartiri *et al.*¹³, em que foram avaliadas, a partir do escore de Bhalla, 145 tomografias por três radiologistas de forma independente. A média de idade dos pacientes era de 15,6 anos \pm 8,4. O ICC foi de 0,99 entre os observadores 1 e 2, 1 e 3, 2 e 3 e entre os três observadores, com $p = 0,001$ para todas as análises.

CONCLUSÃO

A avaliação da pneumopatia no paciente com FC deve incluir diferentes métodos, clínicos e propedêuticos, permitindo otimização do tratamento com o objetivo de conter a progressão da doença.

Nos últimos anos, a maior facilidade de acesso à tomografia computadorizada possibilitou que esse exame fosse incorporado à avaliação rotineira dos pacientes e trouxe informações essenciais acerca das alterações estruturais que ocorrem nas vias aéreas e parênquima pulmonar, com maior precisão do que a avaliação pela radiografia simples. Entretanto, a dose elevada de radiação ionizante, principalmente devida à repetição do exame, resulta no questionamento em relação ao melhor momento para iniciar sua realização, assim como sua periodicidade.

O presente estudo confirmou a boa correlação entre função pulmonar e o escore de Bhalla e não mostrou a mesma correspondência entre o escore clínico-radiológico de Shwachman-Kulczycki e o de Bhalla, trazendo contribuições para responder a estes questionamentos.

Inicialmente, deve-se atentar para a possibilidade de as crianças pequenas, que não conseguem realizar a espirometria, serem avaliadas pela tomografia, o que é importante à medida que os diagnósticos de FC têm sido feitos precocemente por triagem neonatal. A ausência de correlação entre os escores de Shwachman-Kulczycki e o escore de Bhalla vem mostrar que as alterações estruturais podem ser subestimadas pela avaliação clínica e com radiografia de tórax. Deve-se ressaltar o achado de espessamento peribrônquico e *plugs* mucosos em pacientes com função pulmonar preservada (FEF 25-75 > 70%), confirmando-se a necessidade de uma análise conjunta dos dois exames para melhor acompanhamento e intervenção precoce.

Quanto à periodicidade, é razoável inferir que pacientes com função pulmonar estável e inalterada poderiam repetir os exames com intervalos maiores do que aqueles que apresentam declínio nos valores espirométricos.

Além disso, a boa concordância observada entre examinadores para o escore de Bhalla evidencia sua utilidade como critério de avaliação das alterações tomográficas durante o seguimento longitudinal dos pacientes com FC.

Finalmente, a noção da complementariedade das informações clínicas, radiológicas e funcionais contribuirá para a elaboração de protocolos de acompanhamento mais criteriosos, visando o bem estar global dos indivíduos com FC. Nesses protocolos deve-se considerar que pacientes com FC, assim como em outras doenças crônicas, serão submetidos a inúmeros exames radiológicos e por isso devem ser protegidos dos efeitos da radiação, seja por redução das doses durante a realização dos exames ou por solicitação mais criteriosa dos mesmos.

Referências

1. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. *AMA J Dis Child* 1958 Jul; 96(1):6-15. ISSN 0096-6916. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/13544726>>. Acesso em março de 2011.
2. O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet* 2009 May; 373(9678):1891-904. ISSN 1474-547X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19403164>>. Acesso em março de 2011.
3. Assis I, Camargos PA, Reis FJ, Sulmonett N, Carneiro AP. Assessing correlations between spirometry and Shwachman-Kulczycki score in children and adolescents. *Pediatr Pulmonol* 2003 Oct; 36(4):305-9. ISSN 8755-6863. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12950043>>. Acesso em março de 2011.
4. Freire ID, Abreu e Silva FA, Araújo MA. Comparison among pulmonary function test results, the Shwachman-Kulczycki score and the Brasfield score in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* 2008 May; 34(5):280-7. ISSN 1806-3756. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18545823>>. Acesso em março de 2011.
5. Goris ML, Zhu HJ, Blankenberg F, Chan F, Robinson TE. An automated approach to quantitative air trapping measurements in mild cystic fibrosis. *Chest* 2003 May; 123(5):1655-63. ISSN 0012-3692. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12740287>>. Acesso em março de 2011.

6. Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI, *et al.* Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology* 1991 Jun; 179(3):783-8. ISSN 0033-8419. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2027992>>. Acesso em março de 2011.
7. Demirkazik FB, Ariyürek OM, Ozçelik U, Göçmen A, Hassanabad HK, Kiper N. High resolution CT in children with cystic fibrosis: correlation with pulmonary functions and radiographic scores. *Eur J Radiol* 2001 Jan; 37(1):54-9. ISSN 0720-048X. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11274840>>. Acesso em março de 2011.
8. Robroeks CM, Roozeboom MH, de Jong PA, Tiddens HA, Jöbsis Q, Hendriks HJ, *et al.* Structural lung changes, lung function, and non-invasive inflammatory markers in cystic fibrosis. *Pediatr Allergy Immunol* 2010 May; 21(3):493-500. ISSN 1399-3038. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20546526>>. Acesso em março de 2011.
9. Brody AS, Molina PL, Klein JS, Rothman BS, Ramagopal M, Swartz DR. High-resolution computed tomography of the chest in children with cystic fibrosis: support for use as an outcome surrogate. *Pediatr Radiol* 1999 Oct; 29(10):731-5. ISSN 0301-0449. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10525778>>. Acesso em março de 2011.
10. Dodd JD, Barry SC, Barry RB, Gallagher CG, Skehan SJ, Masterson JB. Thin-section CT in patients with cystic fibrosis: correlation with peak exercise capacity and body mass index. *Radiology* 2006 Jul; 240(1):236-45. ISSN 0033-8419. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16793982>>. Acesso em março de 2011.
11. Marchant JM, Masel JP, Dickinson FL, Masters IB, Chang AB. Application of chest high-resolution computer tomography in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001 Jan; 31(1):24-9. ISSN 8755-6863. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11180671>>. Acesso em março de 2011.
12. de Jong PA, Nakano Y, Lequin MH, Mayo JR, Woods R, Paré PD, *et al.* Progressive damage on high resolution computed tomography despite stable lung function in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2004 Jan; 23(1):93-7. ISSN 0903-1936. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14738238>>. Acesso em março de 2011.

13. Cademartiri F, Luccichenti G, Palumbo AA, Maffei E, Pisi G, Zompatori M, *et al.* Predictive value of chest CT in patients with cystic fibrosis: a single-center 10-year experience. *AJR Am J Roentgenol* 2008 Jun; 190(6):1475-80. ISSN 1546-3141. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18492894>>. Acesso em março de 2011.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A fibrose cística é uma doença crônica que tem como principal causa de óbito a insuficiência pulmonar. Diante dessa informação, justifica-se todo o esforço em se encontrar exames e tratamentos que possam minimizar os danos causados aos pulmões pela doença.

Segundo dados da *Cystic Fibrosis Foundation*, em seu relatório anual de 2009, a média de sobrevivência dos pacientes com FC nos Estados Unidos da América (EUA) subiu de 10 anos em 1960 para 37,4 anos em 2009. Todo esse progresso só foi possível graças ao diagnóstico e ao tratamento cada vez mais precoces. No Brasil, onde alguns estados já têm a triagem neonatal para FC, a tendência futura é ter cada vez mais pacientes diagnosticados antes de manifestarem sintomas da doença e com boas perspectivas futuras se tratados e acompanhados da forma ideal. Vem daí a ideia deste trabalho: avaliar o estado atual dos pacientes já acompanhados em relação aos exames investigados e aplicar ao dia-a-dia achados que possam ser benéficos na evolução dessas crianças e adolescentes.

No presente estudo confirma-se o importante papel do escore de Shwachman-Kulczycki no acompanhamento aos pacientes com fibrose cística, assim como das provas de função pulmonar.

O escore de Bhalla, por sua vez, ao ter sua boa correlação com as provas de função pulmonar comprovada, mostra-se uma possibilidade de exame de acompanhamento aos pacientes com fibrose cística, especialmente os que não estejam aptos a realizar a espirometria, seja por causa da idade ou por outras razões.

Por sua vez, a aplicação do escore não requer muito tempo do médico radiologista e a concordância entre os examinadores observada neste trabalho confirma sua confiabilidade.

Ainda, reafirmando a importância do caráter multidisciplinar das equipes que acompanham os pacientes com fibrose cística, a utilização padronizada do escore de Bhalla requer a inclusão de radiologistas nas equipes.

Com o diagnóstico precoce da fibrose cística, seria interessante acrescentar a TCAR na avaliação dos pacientes antes da idade em que possam realizar a espirometria (habitualmente seis anos de idade).

Mesmo nos pacientes capazes de realizar as provas de função pulmonar, a TCAR com aplicação do escore se revela interessante, pois em algumas situações pode haver alterações estruturais pulmonares não verificadas na radiografia de tórax com provas de função normais ou pouco alteradas.

Uma perspectiva para novos trabalhos está no acompanhamento desses jovens pacientes e na aplicação do escore nas TCAR.

No que diz respeito a trabalhos que avaliam a eficácia de novos medicamentos, o escore de Bhalla, assim como outros escores tomográficos desenvolvidos posteriormente, pode ser utilizado como forma de avaliação, como vem sendo discutido em artigos recentes.

ANEXO E APÊNDICES

Anexo A - Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa (COEP) da UFMG



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

Parecer nº. ETIC 0641.0.203.000-09

Interessado(a): Prof. Cássio da Cunha Ibiapina
Departamento de Pediatria
Faculdade de Medicina - UFMG

DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 10 de fevereiro de 2010, o projeto de pesquisa intitulado **"Correlação entre as alterações radiológicas, clínicas e funcionais em crianças e adolescentes portadores de Fibrose Cística"** bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.

Profa. Maria Teresa Marques Amaral
Coordenadora do COEP-UFMG

Anexo B – Ata da Defesa


**FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO**

Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone (031) 3409 9641 FAX: (31) 3409 9640
epg@medicina.ufmg.br



UFMG

ATA DA DEFESA DE DISSERTAÇÃO DE Mestrado de **FLÁVIA FAJARDO LINHARES PEREIRA** nº de registro 2009658765. Às **quatorze** horas do dia **quinze de abril de dois mil e onze**, reuniu-se na Faculdade de Medicina da UFMG, a Comissão Examinadora de dissertação indicada pelo Colegiado do Programa, para julgar, em exame final, o trabalho intitulado: **“CORRELAÇÃO ENTRE AS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS, CLÍNICAS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA”**, requisito final para a obtenção do Grau de Mestre em Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente. Abrindo a sessão, o Presidente da Comissão, Prof. Cássio da Cunha Ibiapina, após dar a conhecer aos presentes o teor das Normas Regulamentares do trabalho final, passou a palavra à candidata para apresentação de seu trabalho. Seguiu-se a arguição pelos examinadores, com a respectiva defesa da candidata. Logo após, a Comissão se reuniu sem a presença da candidata e do público para julgamento e expedição do resultado final. Foram atribuídas as seguintes indicações:

Prof. Cássio da Cunha Ibiapina / Orientador	Instituição: UFMG	Indicação: <u>APROVADA</u>
Profa. Cristina Gonçalves Alvim	Instituição: UFMG	Indicação: <u>APROVADA</u>
Prof. Reginaldo Figueiredo	Instituição: UFMG	Indicação: <u>APROVADA</u>
Profa. Eleonora Druve Tavares Fagundes	Instituição: UFMG	Indicação: <u>APROVADO</u>

Pelas indicações a candidata foi considerada APROVADA

O resultado final foi comunicado publicamente à candidata pelo Presidente da Comissão. Nada mais havendo a tratar, o Presidente encerrou a sessão e lavrou a presente ATA, que será assinada por todos os membros participantes da Comissão Examinadora. Belo Horizonte, 25 de abril de 2011.

Prof. Cássio da Cunha Ibiapina / Orientador Cássio da Cunha Ibiapina

Profa. Cristina Gonçalves Alvim Cristina G. Alvim

Prof. Reginaldo Figueiredo Reginaldo Figueiredo

Profa. Eleonora Druve Tavares Fagundes Eleonora Druve Tavares Fagundes

Profa. Ana Cristina Simões e Silva / Coordenadora Ana Cristina Simões e Silva

Obs.: Este documento não terá validade sem a assinatura e carimbo do Coordenador.

Profa. Ana Cristina Simões e Silva
Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em
Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente
Faculdade de Medicina/UFMG

CONFERE COM O ORIGINAL
Centro de Pós-Graduação

Anexo C – Declaração de Aprovação



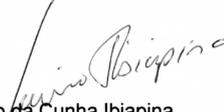
**FACULDADE DE MEDICINA
CENTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO**

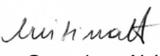
Av. Prof. Alfredo Balena 190 / sala 533
Belo Horizonte - MG - CEP 30.130-100
Fone: (031) 3409.9641 FAX: (31) 3409.9640
cpg@medicina.ufmg.br

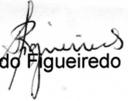


DECLARAÇÃO

A Comissão Examinadora, abaixo assinada, composta pelos Professores Doutores: Cássio da Cunha Ibiapina, Cristina Gonçalves Alvim, Reginaldo Figueiredo e Eleonora Druve Tavares Fagundes aprovou a defesa da dissertação intitulada: **“CORRELAÇÃO ENTRE AS ALTERAÇÕES RADIOLÓGICAS, CLÍNICAS E FUNCIONAIS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA”**, apresentada pela mestranda **FLÁVIA FAJARDO LINHARES PEREIRA**, para obtenção do título de Mestre, pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde: Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, realizada em 25 de abril de 2011.


Prof. Cássio da Cunha Ibiapina
Orientador


Profa. Cristina Gonçalves Alvim


Prof. Reginaldo Figueiredo


Profa. Eleonora Druve Tavares Fagundes

Apêndice A - Protocolo de coleta de dados

Data da coleta __/__/__

Número protocolo _____

Número prontuário _____

Nome _____

Procedência _____

Telefone () ____ - _____

Data de nascimento __/__/__

Idade _____

Sexo () Masculino
 () Feminino

Primeira consulta Data: __/__/__
 Idade: _____

Triagem neonatal () Sim
 () Não

Testes do suor Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__
 Cloro: _____

Data última consulta __/__/__

Tomografias Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__
 Alterada:()S ()N ()S()N ()S()N ()S()N

Espirometrias Data: __/__/__ CVF__ VEF__ FEF__ VEF/CVF____
 Data: __/__/__ CVF__ VEF__ FEF__ VEF/CVF____
 Data: __/__/__ CVF__ VEF__ FEF__ VEF/CVF____
 Data: __/__/__ CVF__ VEF__ FEF__ VEF/CVF____

Radiografias de Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__
tórax Alterada:()S ()N ()S()N ()S()N ()S()N

Saturação de O₂ Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__
 Saturação: _____

Escore de Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__
Shwachman Escore: _____

Peso Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__
 Peso: _____

Altura

Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__

Altura: _____

IMC

Culturas

Data: __/__/__ __/__/__ __/__/__ __/__/__

Cultura: _____

S: sim

N: não

Apêndice C - Dados estatísticos

Tabela 1 - Processo de seleção de características para o ajuste do modelo de regressão logística em relação ao score Bhalla

Características	Valor-p				
Idade (meses)	0,558	0,535	0,171	X	X
Score Z altura/idade	0,381	0,188	X	0,082	X
Score Z peso/idade	0,770	X	X	X	0,163

X: Não inserido na etapa.

Tabela 2 - Processo de seleção de características para o ajuste do modelo de regressão linear em relação ao escore de Bhalla, na forma quantitativa

Características	Valor-p																		
IMC	0,264	0,404	X	X	0,639	0,814	X	X	0,409	0,578	X	X	0,304	0,434	X	X	X	X	X
Saturação O ₂	0,178	X	0,258	X	0,346	X	0,383	X	0,120	X	0,143	X	0,168	X	X	X	X	X	X
CVF%	0,057	0,006	0,012	0,001	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	0,001	X	X	X
VEF%	X	X	X	X	0,001	<0,001	<0,001	<0,001	X	X	X	X	X	X	X	X	<0,001	X	X
FEF 25-75%	X	X	X	X	X	X	X	X	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	X	X	X	X	X	<0,001	X
VEF1/CVFx 100	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	0,004	<0,001	<0,001	X	X	X	<0,001

X: Não inserido na etapa.

Tabela 3 - Processo de seleção de características para o ajuste do modelo regressão politômica ordinal final em relação ao escore de Shwachman-Kulczycki, na forma categórica

Características	Valor-p																		
IMC	0,217	0,270	X	X	0,200	0,253	X	X	0,086	0,12	X	X	0,067	0,095	X	X	X	X	X
Saturação O ₂	0,237	X	0,308	X	0,212	X	0,279	X	0,099	X	0,141	X	0,098	X	0,141	X	X	X	X
CVF%	0,008	0,003	0,002	0,001	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	0,001	X	X
VEF%	X	X	X	X	0,004	<0,001	0,001	<0,001	X	X	X	X	X	X	X	X	X	<0,001	X
FEF 25-75%	X	X	X	X	X	X	X	X	0,027	0,01	0,009	0,003	X	X	X	X	X	X	0,003
VEF1/CVF x	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	0,059	0,016	0,019	0,006	X	X	X

X: Não inserido na etapa.

Tabela 4 - Processo de seleção de características para o ajuste do modelo de regressão linear em relação ao escore de Shwachman-Kulczycki, na forma quantitativa

Características	Valor-p													
IMC	0,036	0,077	0,199	X	X	0,030	0,025	0,086	X	0,036	X	0,030	0,025	X
Saturação O ₂	0,049	0,066	X	0,166	X	0,017	0,026	0,023	0,047	0,049	X	0,017	0,026	0,047
CVF%	0,024	X	X	X	X	X	X	X	X	0,024	X	X	X	X
VEF%	X	0,004	<0,001	<0,001	<0,001	X	X	X	X	X	<0,001	X	X	X
FEF 25-75%	X	X	X	X	X	0,014	X	X	X	X	X	0,014	X	X
VEF1/CVF x 100	X	X	X	X	X	X	0,028	X	X	X	X	X	0,028	X
Generalidades da divisão bronquial	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Acima da 4ª geração	X	X	X	X	X	X	X	0,223	0,231	X	X	X	X	0,231
Acima da 5ª geração	X	X	X	X	X	X	X	0,002	<0,001	X	X	X	X	<0,001
Acima da 6ª geração	X	X	X	X	X	X	X	0,065	0,029	X	X	X	X	0,029

X: Não inserido na etapa.

Apêndice D - Quadro para aplicação do escore de Bhalla utilizado pelos radiologistas

Nome:

Data do exame:

Categoria	0	1	2	3
Gravidade da bronquiectasia				
Espessamento peribrônquico				
Extensão da bronquiectasia (nº de segmentos broncopulmonares)				
Extensão de rolhas de muco (nº de segmentos broncopulmonares)				
Abcessos ou saculações (nº de segmentos broncopulmonares)				
Generalidades da divisão bronquial envolvida (bronquiectasia/rolha)				
Número de bolhas				
Enfisema (nº de segmentos broncopulmonares)				
Colapso/consolidação				